

Prae- und postoperative Krankheitsverläufe
sowie Spätergebnisse
bei Kindern mit angeborenen Spaltbildungen
im Schädel- und Wirbelsäulenbereich

Erika Hanke

1974

Aus der Universitäts-Kinderklinik
und der
Neuro-chirurgischen Universitäts-Klinik
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz
Direktoren: Prof. Dr. Köttgen und
Prof. Dr. Schürmann

Prae- und postoperative Krankheitsverläufe sowie
Spätergebnisse bei Kindern mit angeborenen Spalt-
bildungen im Schädel- und Wirbelsäulenbereich.

Inauguraldissertation
zur Erlangung der Doktorwürde der Medizin
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz
den Medizinischen Fachbereichen

vorgelegt von
Erika Hanke, geb. Maier
aus Vorder-Ehrnsdorf, Krs. Mähr.-Trübau



Dekan: Prof. Dr. H. Langendorf

Referent: Prof. Dr. G. Busch

Korreferent: Prof. Dr. D. Voth

Tag der mündlichen Prüfung: 27.11.1974

INHALTSVERZEICHNIS

I. Einleitung

II. Zweck des Werkes

a) Begründung

b) Bestimmung

c) Zweck und Umfang des Werkes

III. Begriffe und Abkürzungen

a) Abkürzungen des Textes

b) Abkürzungen der Zitate

c) Abkürzungen der Formeln

d) Abkürzungen der Symbole

e) Abkürzungen der Bezeichnungen und -Abkürzungen

f) Abkürzungen der Maßeinheiten

g) Abkürzungen der Einheiten

h) Abkürzungen der Abkürzungen

i) Abkürzungen der Abkürzungen

j) Abkürzungen der Abkürzungen

IV. Abkürzungen

a) Abkürzungen des Textes

b) Abkürzungen der Zitate

c) Abkürzungen der Formeln

d) Abkürzungen der Symbole

e) Abkürzungen der Bezeichnungen und -Abkürzungen

f) Abkürzungen der Maßeinheiten

g) Abkürzungen der Einheiten

h) Abkürzungen der Abkürzungen

i) Abkürzungen der Abkürzungen

j) Abkürzungen der Abkürzungen

k) Abkürzungen der Abkürzungen

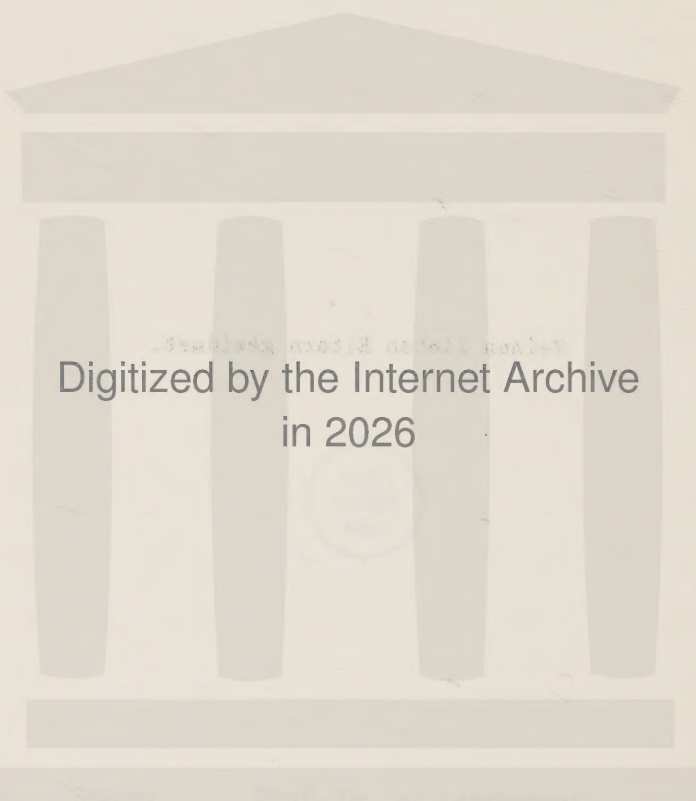
l) Abkürzungen der Abkürzungen

m) Abkürzungen der Abkürzungen

V. Zusammenfassung

VI. Zusammenfassung

Zusammenfassung



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554420_0004

Inhaltsverzeichnis

I. Einleitung	1
II. Stand des Problems	1
a) Definition	1
b) Pathogenese	2
c) Häufigkeit des Vorkommens	6
III. Eigenes Krankengut	8
a) Zeitraum der erfaßten Fälle	8
b) Anzahl der Fälle	9
c) Geschlechtsverteilung	9
d) Lokalisation der Dysraphien	10
e) Operationsindikationen und -kontraindikationen	12
f) Zeitpunkt der Operation	16
g) Operationstechnik	21
h) praeoperative Befunde	22
i) Operationsverläufe	28
k) Begründung für nicht durchgeführte Operation	29
IV. Ergebnisse	31
a) postoperative Frühergebnisse	31
b) Hydrozephalus	32
1) Häufigkeit	32
2) Pathogenese	33
3) Behandlung des Hydrozephalus	35
4) Indikation zur Operation	36
5) Eigene Ergebnisse	38
c) Todesfälle und Todesursachen	43
d) Spätergebnisse	50
1) Motorische Funktionen	50
2) Beckenbodenfunktionen	51
3) Geistige Entwicklung	52
Eigene Spätergebnisse	53
V. Besprechung	57
VI. Zusammenfassung	57
Literaturverzeichnis	59

I. Einleitung

Die Verbesserung der operativen Techniken zur chirurgischen Behandlung der angeborenen Spaltbildungen des Rückenmarks und des Schädels hatten in den vergangenen 10 - 15 Jahren einen entscheidenden Wandel in der Therapie dieser Mißbildungen zur Folge. Ferner hat die Weiterentwicklung neuer wirksamer Maßnahmen zur Beseitigung der mit diesen Spaltbildungen häufig kombinierten Komplikationen den Entschluß der meisten Neurochirurgen zu operativem Vorgehen zu einem frühen Zeitpunkt bestimmt. Das Ziel der vorgelegten Arbeit ist der Vergleich der Früh- und Spätergebnisse bei konservativ und operativ behandelten Kindern mit angeborenen Spaltbildungen der Wirbelsäule und des Schädels.

II. Stand des Problems

a) Definition

Als Sammelbegriff für die angeborenen Spaltbildungen im Bereich des Zentralnervensystems als einer Schlußstörung der Medullarplatte zum Neuralrohr verwendet die Pathologie den Terminus "Dysraphie", so BÜCHNER (1951), GERLACH und Mitarbeiter, GROTE (1964), HEMMER (1969), LAUSBERG und GELETNEKY, und NOETZEL und Mitarbeiter. Ihrer entwicklungsgeschichtlichen Ursache nach spricht SCHÜRMANN von Defektmißbildungen.

Die Bezeichnungen:

- 1) Spina bifida occulta = offener Wirbelbogen bei intakten Rückenmarkshäuten
- 2) Meningozele = Zystenbildung der Rückenmarkshäute, herhienartig vorgewölbt durch einen Wirbelbogendefekt
- 3) Myelomeningozele = Zystenbildung der Rückenmarkshäute mit gleichzeitiger Beteiligung von Nervengewebe an der Zystenbildung

- 4) Enzephalozele = Zystenbildung im Schädelbereich, Anteile der Hirnhäute und Hirnsubstanz sind prolabierte
- 5) Myelo- (Enzephalo-) Zystozele = neben Nerven- oder/und Hirngewebe und den Häuten sind auch Teile des Ventrikelsystems und des Zentralkanal an der Zystenbildung beteiligt
- 6) Rachischisis (totalis, partialis) = Hirnsubstanz oder die Medullarplatte liegen offen.

BRANDESKY und HELMER, GROTE (1964), GUTHKEICH, HEMMER (1969), INGRAHAM und MATSON, LAURENCE und LORBER (1971) führen aus, daß diese Termini den Schweregrad der Fehlbildung angeben. Weitere gebräuchliche Bezeichnungen sind, je nach Sitz der Spätbildung, Spina bifida und Cranium bifidum.

b) Pathogenese

Bei Kenntnis der entwicklungsgeschichtlichen Vorgänge am Zentralnervensystem während der frühen Embryonalphase sind die verschiedenen Mißbildungsgrade der dysraphischen Fehlbildungen und deren Lokalisation verständlich.

Die einzelnen Schritte der normalen Entwicklung laufen wie folgt ab: Nach Umbildung der Neuralrinne zum Neuralrohr - der Vorgang beginnt kranial und setzt sich nach kaudal fort, trennt sich das Neuralrohr nach dem Verschluß vom Ektoderm. Die Vorstufe der Wirbelsäule, die chorda dorsalis, entsteht aus Ektoderm. Zwischen Ento- und Ektoderm lagern sich nun mesenchymale Zellen, die die Meningen und Wirbelbögen bilden. GROTE (1964) und FERNER.

Tritt nun bei noch offener Neuralrinne eine Entwicklungshemmung auf, werden Meso- und Ektoderm betroffen. Daraus resultiert eine Spaltbildung der Haut, des Wirbelbogens, der Rückenmarkshäute und des Rückenmarks.

Je nach der Entwicklungsphase, in welcher eine Hemmung einsetzt, entsteht in dem einen Fall eine spina bifida occulta oder spina bifida cystica schwersten Grades. Je früher die Störung der entscheidenden Phase erfolgt, desto schwerer ist die Ausbildung des Defektes.

Die Determinationsphase für die Entstehung einer Dysraphie im Zentralnervensystem ist das Gastrulationsstadium. Zeitlich ist dieser Vorgang in der 2.-3. Embryonalwoche anzusetzen, wie CHIARI, GROTE (1968), HEMMER (1962) und MUMENTHALER feststellen. Nach KLEIN ist die Ausbildung des Defektes vor dem 30. Embryonaltag manifest. KÖHLER setzt für den Wirbelbogenschluß den 2. Embryonalmonat an.

Welche endogenen oder exogenen Faktoren im einzelnen Fall als auslösende Ursachen der Hemmungsmißbildung anzuschuldigen sind, kann mit Bestimmtheit nicht bewiesen werden, wie GROSS, HEMMER (1962), INGRAHAM und MATSON, KLEIN, sowie NOETZEL und Mitarbeiter übereinstimmend ausführten.

BÜCHNER und Mitarbeiter konnten auf Grund ihrer differenzierten tierexperimentellen Untersuchungen nachweisen, daß Sauerstoffmangel beim Hühnchenembryo in der Determinationsphase der Hirn- und Rückenmarksentwicklung eine Häufung dysraphischer Fehlbildungen zur Folge hatte. Die Autoren schließen daraus, daß Sauerstoffmangel beim menschlichen Embryo der entsprechenden Entwicklungsperiode, etwa i.S. von Plazentarinsuffizienz, Nidationsstörungen oder Blutungen als auslösender Faktor der Spaltbildungen anzuschuldigen sei. Komplikationen dieser Art während der Gravidität der Mütter der von mir ausgewerteten Krankenberichte werden an späterer Stelle abgehandelt.

Vererblichkeit

Hier besteht zwischen den Autoren keine Übereinstimmung. So fand ALTER in seiner eigenen statistischen Untersuchung in keinem Falle eine familiäre Häufung.

Doch GERLACH und Mitarbeiter verwiesen auf Forschungen über eineiige Zwillinge, wobei Spaltbildungen des Zentralnervensystems hereditär auftraten. Weiter ist nach ihren Ausführungen in 8% der nachgeborenen Geschwister mit dem erneuten Auftreten zu rechnen.

MLETZKO fand bei den 26 Kindern seiner Untersuchungsreihe zweimal eine Dysraphie beim Geschwistern, das entspricht einer familiären Häufung von 7,7%. HEMMER (1969) bestätigte in seiner Veröffentlichung den gesicherten rezessiven Erbgang in einigen Fällen. LORBER (1971) unterteilte seine Untersuchung

weiter in Myelomeningozelen und Meningozelen. So kann erwartet werden, daß in einer Familie mit Myelomeningozele von 12 Schwangerschaften ein weiteres Kind damit behaftet ist, bei der Meningozele bei 25 Schwangerschaften. Bei zweimaligem Vorkommen einer Myelomeningozele in einer Familie hingegen besteht die Möglichkeit des erneuten Auftretens nach 8 Graviditäten. GROSS berichtet vom Auftreten einer Myelomeningozele bei einem eineiigen Zwilling, nach Ergebnissen anderer Forscher hingegen waren bei eineiigen Zwillingen beide betroffen. FRY berichtete von einem seltenen Fall von Myelomeningozelen bei männlichen zweieiigen Zwillingen. Er betonte in diesem Zusammenhang, daß anamnestisch bei der Mutter während der gesamten Gravidität kein Trauma vorlag. Gleichzeitig zitierte er Autoren, die Traumen als pathogenetische Faktoren annehmen, wieder andere erklären Erbfaktoren als verantwortlich für die Mißbildung.

Theoretisch denkbar, wenn bisher auch keineswegs wissenschaftlich untersucht, sind chromosomale Defekte als Mißbildungursache. Neun der von mir untersuchten Krankengeschichten lassen diese Überlegung zu, da typische genitale Mißbildungen, Mongolismus und Hypertelorismus vorlagen.

Ausgehend von den Untersuchungen von BÜCHNER, RÜBSAAMEN und ROTHWEILER, wobei im Tierexperiment durch gesteuerten Sauerstoffmangel in verschiedenen Entwicklungsphasen des Hühnchenkeimlings die typischen Dysraphien des Zentralnervensystems ausgelöst wurden, sind Überlegungen angebracht, welche endogenen oder exogenen Faktoren bei der Entstehung dysraphischer Mißbildungen am Menschen verantwortlich seien.

Primär oder sekundär verursachter Sauerstoffmangel kann durch folgende pathologische Vorgänge bedingt sein:

- 1) Virusinfektion oder bakterielle Infektion der Mutter
- 2) Vitaminmangel
- 3) Glukosemangel
- 4) oxydative Hemmungsprozesse durch chemische Substanzen
- 5) mechanisch hervorgerufener Sauerstoffmangel (gestörte Eibettanlage, Implantationsstörungen, uterine und plazentare Insuffizienz)
- 6) unspezifische Temperatursteigerungen.

ad 1) Ursächlich für den teratogenetischen Effekt der Viruserkrankung wirkt der vermehrte Verbrauch der Nukleoproteide, die dem Keimling dadurch entzogen werden. Es resultiert daraus eine Insuffizienz der Eiweißsynthese, wie BÜCHNER darlegt. HEMMER (1965, 1969) beobachtete eine Mißbildungshäufung bei den Kindern, die im Frühling und Sommer konzipiert wurden. Er führt dies auf eine gehäufte Erkrankung an Röteln und Influenza A in diesen Jahreszeiten zurück.

PATRICK wies in ihren Untersuchungen nach, daß zwischen renaler Infektion der Mutter und deren Einfluß auf den Embryo und Erhöhung der spinalen Spaltmißbildungen Zusammenhänge bestehen. So waren von 133 Müttern mit Harnwegsinfekt immerhin 3 Kinder mit diesen Defekten behaftet geboren worden, außerdem 2 weitere mit zerebralen Fehlbildungen. Bei den Neugeborenen der Kontrollgruppe von 500 Müttern ohne urologische Infektion hingegen war eine derartige Fehlbildung in keinem Fall aufgetreten. Diskutierte Ursache der pathogenetischen Wirkung sind die Bakteriämie sowie das zirkulierende Endotoxin während der ersten 8 Wochen der Gravidität.

ad 2), 3), 4) und 6) Vitaminmangel, Glukosemangel, oxydative Hemmung durch chemische Substanzen und Temperaturerhöhungen sind nach BÜCHNER auslösende Faktoren für Sauerstoffmangel.

ad 5) Uterusschleimhautdefekte und dadurch bedingte Austauschinsuffizienz zwischen Mutter und Embryo werden ebenfalls von BÜCHNER als weitere Ursachen für Sauerstoffmangel angeführt. Im gleichen Sinn sind nach seinen Ausführungen auch Untersuchungen anderer Autoren zu werten, die Abtreibungsmanipulationen, Blutungen während der Gravidität, Randinsertionen der Nabelschnur, schließlich sonstige plazentare Defekte als Ursache sekundär bedingten Sauerstoffmangels nachweisen konnten. Weiter wäre eine physiologische Insuffizienz der Uterusschleimhaut bei sehr jungen Müttern denkbar. So fand de RUDDER bei seinen 78 untersuchten Fällen von spinaler Dysraphie in 43 Fällen (= 55 %) die erste Gravidität betroffen. Bei 7 (= 9 %) war die Mutter jünger als 20 Jahre.

c) Häufigkeit des Vorkommens

Die Dysraphien des Gehirns und Rückenmarks sind nach RICKHAM häufiger als die Mißbildungen anderer Organsysteme. Nach Beobachtungen mehrerer Verfasser sei während der letzten Jahre eine Zunahme dieser Mißbildungen zu verzeichnen. So findet sich in der Arbeit von ALTER in der graphischen Tafel ein Anstieg nach 1945 - 1950, nach gerigem Absinken ein neuerliches Ansteigen 1952.

Auch de RUDDER vermerkt eine Zunahme der Spaltmißbildungen im Zentralnervensystem seit ca 1953. So betrug die Rate 2,56/1000 Lebendgeburten in den Jahren 1951 bis 1958, dagegen nur 0,39/1000 Neugeborene vor dem 2. Weltkrieg. Weiterhin wird von BÜCHNER eine eindeutige Zunahme dieser Fehlbildungen in Berlin und Mitteldeutschland in der Nachkriegszeit berichtet. Welche pathogenetischen Ursachen hierfür verantwortlich sein mögen, konnte nach diesen angeführten Untersuchungen, etwa im Hinblick auf veränderte Umweltfaktoren, die teratogenetisch wirksam sein könnten, nicht angegeben werden.

Die statistische Zusammenstellung von ZSCHOOCH und FRITZSCHE stellt keine generelle Häufung der Mißbildungsrate fest, dagegen war ein deutlicher Anstieg der Fehlbildungen des Zentralnervensystems nachweisbar. Einen kurzen Überblick über die Häufigkeit der Dysraphien nach Autoren und Ländern vermittelt Tabelle I.

Häufigkeitsverhältnis Myelomenigozelen, Meningozelen, Enzephalozelen

Gemäß der eingangs gegebenen Definition werden unter den dysraphischen Mißbildungen im Schädel- und Wirbelsäulenbereich Meningozelen, Myelomenigozelen und Enzephalozelen unterschieden. Bei dieser Einteilung werden kombinierte Formen der Meningomyelozelen und Meningoenzephalozelen den Myelozelen bzw. Enzephalozelen zugeordnet. Als Kriterium hierfür entscheidet die Beteiligung nervaler Substanz an der Zystenbildung. Allgemein überwiegen in der Häufigkeit die Myelozelen, wie die Autorenangaben in Tabelle II zeigen. TERTSCH ist hinsichtlich einer strengen Unterscheidung zurückhaltend, die

Diagnose kann seiner Ansicht nach nur intra operationem oder autoptisch gesichert werden. Er unterscheidet die Zelen in erster Linie nach ihrem makroskopischen Befund, Lokalisation und neurologischen Symptomen.

Tabelle I: Häufigkeit der Dysraphien im Zentralnervensystem nach Autoren und Ländern

Autoren	Länder	Häufigkeit Anzahl/1000 Neugeborene
ALTER	Süd-Carolina/USA	weiße Bevölkerung 1,5 Negerbevölkerung 0,6
BROCKLEHURST und Mitarbeiter	Ostengland	1,77 in Westengland höher
CHIARI	---	1,15 bis 5 aller Schwangerschaften
GERLACH und Mitarbeiter	---	1,0 bis 5 (der Wirbelsäule) 1,0/2500 - 25 000 (des Schädels)
GROTE (1964)	---	1,0 bzw. 1/6 aller Mißbildungen
HEMMER (1965)	Europa Amerika Afrika	1,4 - 2,8 1,5 - 3,2 0,2 - 1,0
V.HARNACK und KIRSTEN	Hamburg (1935-1957)	1,1 - 2,8 durchschnittlich 1,7
KLEIN	---	1/15 000 (Zephalozelen)
KUHLENDahl	Deutschland	1,16
LORBER (1971)	England	2,0, davon 25% Totgeburten, Häufung in Irland und Wales
MAWDSLEY und Mitarbeiter	England	Von 406 untersuchten Fällen waren 46 (22%) Totgeburten, 27 (13%) verstarben in den ersten Lebensstunden
SUWANWELA und HONGSAPRABHAS	Thailand	1,0 /5000 (ethmoidale Enzephalozelen)
TERTSCH	Europa	1,0, oder 1/10 aller Mißbildungen

Tabelle II: Literaturübersicht betreffend das Verhältnis
Myelozelen - Meningozelen - Enzephalozelen

Autoren, Anzahl der Fälle	% Meningozelen	% Myelozelen	% Enzephalozelen
BRANDESKY und HELMER, 100	39	61	ohne Angabe
GUTHKELCH, 213	unter 10	über 90	ohne Angabe
V! HARNACK und KIRSTEN, 103	18	82	ohne Angabe ¹⁾
HEMMER (1969) keine Zahlenangabe	20-30	70-80	ohne Angabe
INGRAHAM und MATSON, 1433	34,4	52,6	13 ²⁾
LAURENCE, 407	14	86	ohne Angabe
LAUSBERG und GELETNEKY, 100	41	59	ohne Angabe ³⁾
MLETZKO, 106	42	58	ohne Angabe
NOETZEL und Mitarbeiter, 97	24	76	ohne Angabe ⁴⁾
TERTSCH, 103	43	57	ohne Angabe

Anmerkung zu Tabelle II:

1), 3) und 4) Die Enzephalozelen werden bei den Myelozelen mitgerechnet.

2) Meningozelen einschließlich der Fälle mit Spina bifida occulta.

III. Eigenes Krankengut

a) Zeitraum der erfaßten Fälle von Dysraphien im Zentralnervensystem

Die Untersuchungen erstreckten sich über das entsprechende Krankengut des Zeitraumes vom 28.2.1955 (Errichtung der Neurochirurgischen Abteilung an der Universitätsklinik Mainz) bis einschließlich 31.12.1969. Ausgewertet wurden sämtliche Krankenblätter der in diesem Zeitabschnitt erstmals stationär aufgenommenen Kinder mit Myelo- (Enzephalo-) Meningozelen in die Universitätskinderklinik Mainz.

Weiterhin wurden nach diesem Zeitraum die Unterlagen der Kinderpoliklinik ausgewertet. Ferner erging im März 1970 ein Fragebogen an alle Eltern der betreffenden Kinder. Diese Antworten wurden ebenfalls zur Bearbeitung des Themas "Spätergebnisse" in dieser Arbeit einbezogen.

Methodik der statistischen Durchführung

Tabellarisch erfaßt wurden alle Angaben zur Familienanamnese, der Graviditätsverlauf, die Geburt, die Befunde bei Erstuntersuchung, operative bzw. konservative Therapie, postoperativer Verlauf, Frühergebnisse (Entlassungsbefund), Früh-todesfälle und -ursachen, Hydrozephalusentwicklung und operative bzw. konservative Behandlung, poliklinische Nachuntersuchungsbefunde, schließlich die Fragebogenantworten der Eltern. Der Schwerpunkt in der Bewertung lag bei den Spätergebnissen aus der poliklinischen Nachuntersuchung und den Antworten der Fragebogen. Dabei wurden folgende Kriterien besonders berücksichtigt: Geistige Entwicklung, Motorik und Statik, Kontinenzverhalten, Spättodesfälle und deren Ursachen.

b) Anzahl der Fälle

In dem vorgenannten Zeitraum wurden 201 Kinder stationär wegen einer dysraphischen Mißbildung des Zentralnervensystems in die Universitäts-Kinderklinik aufgenommen.

c) Geschlechtsverteilung

Die statistische Erfassung der Geschlechtsverteilung ergab bei den meisten Autoren - wie Tabelle III aufzeigt - einen überwiegenden Anteil der Mädchen.

BRANDESKY und HELMER weisen in ihrem Untersuchungsgut eine annähernd gleiche Geschlechtsverteilung auf. HEMMER (1962) bestätigt eindeutig das Überwiegen der Myelozelen und Enzephalozelen bei Mädchen, etwa gleiche Häufigkeit bei den Meningozelen (keine Zahlenangaben).

Im eigenen Untersuchungsmaterial waren von einer Myelozele 84 Knaben gegenüber 88 Mädchen befallen. Bei den Meningozelen überwogen die Mädchen mit 19 gegenüber 10 bei den Knaben.

Prozentual ausgedrückt entspricht das einem Verhältnis Knaben:Mädchen = 48,8:51,2 bei den Myelozelen und 34,4:65,6 bei den Meningozelen. (Tabelle IV)

Tabelle III: Literaturübersicht betreffend die Geschlechtsverteilung bei den dysraphischen Mißbildungen des Zentralnervensystems

Autoren, Anzahl der Fälle	männlich Angabe in %	weiblich Angabe in %	Bemerkungen
V.HARNACK und KIRSTEN, 103	26	74	---
KLUG und TZONOS, 36	39	61	---
LAURENCE, 407			---
Myelozelen	45	55	
Meningozelen	50	50	
ROSE, 80	53	47	einzige
De RUDDER, 78	38	62	Aus <u>nahme</u>

Tabelle IV: Geschlechtsverteilung und Häufigkeit der Myelomeningozelen und Meningozelen sowie ihre Behandlung im eigenen Untersuchungsgut

Geschl. Anzahl	Operation der Zelle		keine Operation	
	Myelozelen	Meningozelen	Myelozelen	Meningozelen
männl. 94	58	10	26	--
weibl. 107	50	15	36 + 2 ¹⁾	4
Gesamt 201	108	25	62 + 2	4

Anmerkung zu Tabelle IV:

¹⁾ 2 Mädchen bei denen nur eine liquorableitende Operation ausgeführt wurde.

d) Lokalisation der Dysraphien

Nach Kenntnis einiger pathogenetischer Vorgänge bei den spinalen Mißbildungen und mit dem Wissen um die zeitliche Determinationsphase sind ungefähre Vorstellungen möglich, ob die Entwicklungshemmung in der Gastrulation zu einem früheren oder späteren Zeitpunkt aufgetreten ist. Geklärt ist damit aber keineswegs

der Grund für die bevorzugte Lokalisation im kaudalen Wirbelsäulenabschnitt. Je nach Einteilung der Übergangszonen bei den einzelnen Autoren schwanken die Werte jedoch nur geringfügig, wie Tabelle V veranschaulicht.

Tabelle V: Prozentuale Verteilung der Wirbelsäulen-Dysraphien nach ihrer Lokalisation, Literaturübersicht

Autoren, Anzahl der Fälle	Schädel %	Hals-Thorax %	Thorakolumbal Lumbosakral %	Sakral %
BROCKLEHURST und Mitarbeiter, 44	--	--	98	2
CHIARI keine Zahlenangabe	keine Angabe	keine Angabe	80	keine Angabe
V.HARNACK und KIRSTEN, 103				
Myelozelen	11	1,5	87,5	---
Meningozelen	21	29	50	---
INGRAHAM und MATSON, 1433	---	11,3	80,2	8,4
HEMMER (1962), 62	34	6,6	53	6,4
KLEIN, 120	keine Angabe	keine Angabe	82	15
LORBER (1961), 1) 172	--	25	75	---
REINHARDT-BERTSCH u.Mitarb., 80	3,7	3,7	87,5	8,7
TERTSCH, 103				
Myelozelen	6,0	6,0	72,0	16,0
Meningozelen	19,5	8,3	61,1	11,0
WITTMOSER, 64	Keine Angabe	Keine Angabe	90	keine Angabe

Anmerkung zu Tabelle V:

1) Verfasser gliedert die Lokalisation der Zelen in Kopf-, Thorakal- und Thorako - Sakralbereich.

Tabelle VI: Lokalisation der Dysraphie und prozentuale Verteilung im eigenen Untersuchungsgut

Lokalisation	Anzahl	% (von 201)
Fronto - orbital	4	2,0
fronto - parietal - kleine Fontanelle, occipital	26	13,0
occipito - zervikal	3	1,5
zervikal	4	2,0
zerviko - thorakal	1	0,5
thorakal	6	3,0
thorako - lumbal	22	11,0
lumbal	73	36,5
lumbo - sakral	43	21,5
sakral	17	8,5
ohne Angaben	2	1,0

Demnach waren 78 % aller Dysraphien im lumbalen Bereich lokalisiert, bei Betrachtung der Wirbelsäule allein sogar 92%.

Die Zusammenfassung nach der Größe der Mißbildungen ist wegen subjektiven Angaben der Untersucher nicht möglich. So bestanden Angaben wie "Erbsgröße", "Kindskopfgröße", "permagna", "permaxima". Unter Verwendung solcher Vergleichsgrößen hatten die Zelen am häufigsten das Ausmaß von Tomaten- bis Apfelgröße. Bei 13 Patienten lagen Zelen von Kindskopfgröße und darüber vor. Bei 30 Patienten fehlten die Größenangaben, z.T. waren dies die auswärts operierten Kinder.

e) Operationsindikationen und -kontraindikationen

Die sozialmedizinischen und ethischen Ansichten hinsichtlich des operativen Vorgehens bei Myelozelen, die Entwicklung operationstechnisch verbesserter Methoden, die Verfügbarkeit der Antibiotika haben im Verlauf der vergangenen 40 Jahre entscheidende Wandlungen hervorgerufen. Nach ZACHARY bieten sich, kurzgefaßt, folgende Alternativen in der Behandlung

einer Zele an:

- 1) Euthanasie,
- 2) keinerlei lebensverlängernde Maßnahmen vornehmen,
- 3) alle verfügbaren Maßnahmen einsetzen.

Während sich die erste Methode in unserem Kulturkreis verbietet, wurde die zweite Alternative vor der Antibiotika - Ära und vor der Entwicklung operativer Techniken zwangsweise praktiziert. Seit den letzten 30 Jahren etwa findet in zunehmendem Maße die dritte Lösung in mehr oder weniger chirurgisch orientierter Behandlungstendenz Anwendung. GROTE (1964) gibt einen kurzen geschichtlichen Überblick der früheren Therapiemöglichkeiten bei Vorliegen einer Zele: Vorherrschendes Behandlungsprinzip war die Verhinderung der Läsion des zystischen Gebildes und die Verhinderung der Infektion bei eröffnetem Zelensack. Man verwendete Pelotten, Bandagen, Injektionen mit Alkohol. Vergebliche Repositionsversuche sollten die Vorwölbung verkleinern und damit die Gefahr der Verletzung herabsetzen. Die Einstellungen zu operativem Vorgehen sind bei den verschiedenen Autoren, bedingt durch die Variationen der Schweregrade und Kombination der Ausfälle und Mißbildungen, recht unterschiedlich. Tabelle VII veranschaulicht die Auffassungen der Untersucher.

Operative und konservative Behandlung im eigenen Untersuchungsgut.

Die in dieser vorliegenden Arbeit untersuchten Patienten mit angeborenen Dysraphien des Zentralnervensystems wurden im Verlauf der Jahre immer häufiger und zu einem möglichst frühen Zeitpunkt einer operativen Behandlung zugeführt. Extrem große Zelen, wie sie in mehreren Fällen vorlagen, sowie Myelozelen mit schweren neurologischen Ausfällen stellten keine Kontraindikation dar. Das Säulendiagramm Abbildung 1 zeigt dieses Verhältnis von Operierten und Nichtoperierten, verteilt nach Geschlecht und Jahrgang.

Tabelle VII: Literaturübersicht bezüglich der generellen oder eingeschränkten Operationsindikationen

Autoren	generelle I.	eingeschr. I.	Kontraindikation
BRANDESKY und HELMER	inkomplette Paresen, incl. progredienter Hydrozephalus	komplette Paraplegie, Beckenbodenlähmung	keine
GROTE (1964)	alle Meningozelen, unabhängig von Ausfällen, weniger ausgedehnte zystische Formen, unabhängig von Ausfällen	keine	ausgedehnte Rachischisis, Para- und Tetraplegie, Beckenbodenlähmung
GUTHKELCH	Meningozelen, offene und geschlossene Myelozen	keine	keine
V. HARNACK und KIRSTEN	Meningozele bei Rupturgefahr, Meningozele ohne neurolog. Ausfälle	keine	Paraplegie, Beckenbodenlähmung
HEMMER (1965, 1969)	alle Formen von Meningo- und Myelozen	keine	plastisch nicht deckbare Zelen, große Zelen ab D ₁₀ nach kranial, schwere Begleitmißbildungen, schlechter AZ
INGRAHAM und MATSON	Ruptur und Rupturgefahr der Zele, Teilkontinenz, Teilparesen, fehlender Hydrozephalus	keine	Paraplegie, Beckenbodenlähmung, progredienter Hydrozephalus
KLEIN	alle Formen	keine	multiple Begleitmißbildungen
KLUG und TZONOS	Zelen mit stationärem Hydrozephalus, auch bei schweren neurologischen Ausfällen	keine	Zelen mit progredientem Hydrozephalus

Fortsetzung Tabelle VII:

Autoren	generelle I.	eingeschr. I.	Kontraindikation
KUHLENDahl	alle Fälle, (unabhängig von d. Größe d. Zeile)	keine	keine
LAGRANGE und SCHUMANN	alle Fälle (psychische und soziale Situation der Angehörigen)	keine	keine
LAUSBERG und GELETNEKY			Begleitmiß- bildungen, komplette Para- plegie, primä- rer Hydrozepha- lus, Lücken- schädel
MATSON			Thorako-lumbale Myelozelen, Sphinkterenläh- mung, Paraple- gie
MLETZKO	Meningozelen auch mit Paresen und Spinkteren- schwäche	keine	ausgeprägte Paraplegie, weitere Miß- bildungen
RICKHAM	alle Formen	keine	große Defekte, totale Paraple- gie, progre- dienter Hydro- zephalus
SHARRARD und Mitarb.	alle Zelen	keine	keine
SUWANWELA und HONGSAFRABHAS	ethmoidale En- zephalozelen bei voraussicht- lich normaler geitsiger Ent- wicklung, ohne Hirnschaden	keine	keine
TERTSCH	alle Meningozelen, Myelozelen und isolierter Hydro- zephalus	Myelomeningo- zelen bei un- vollständigen Paresen und Sphinkteren- insuffizienz	infizierte Rachischisis partialis, Rachischisis totalis, mul- tiple Begleit- mißbildungen, Unreife

Fortsetzung Tabelle VII

Autoren	generelle I.	eingeschr. I.	Kontraindikation
WITTMOSER	alle Meningo- und Myelozelen	keine	Zelen mit Hydro- zephalus, kom- biniert mit Ge- burtstrauma
ZACHARY	alle Meningo- und Myelozelen	keine	keine

f) Zeitpunkt der Operation

Wie aus der Tabelle VIII zu ersehen ist, wurde an der Mainzer Universitätsklinik für Neurochirurgie bereits seit 1955 nach Möglichkeit die Frühoperation durchgeführt. Der früheste Zeitpunkt des chirurgischen Eingriffs lag 3 Stunden nach der Geburt. Unter den Frühoperierten befanden sich 5 Frühgeburten. Das älteste Kind war bei dem Eingriff 6 Jahre alt. Die Gründe für die Verzögerung der Operation waren, soweit es sich bei den ausgewiesenen Kindern um Neugeborene handelte und soweit zu ermitteln, die in Tabelle IX aufgeführten Faktoren.

Tabelle X zeigt eine Übersicht der verschiedenen Meinungen der Autoren hinsichtlich des optimalen Operationstermins.

Abbildung 1: 301 Patienten mit Spaltbildung: Aufteilung nach Geschlecht, Fahrzeug, erfolgreicher oder nicht erfolgreicher Operation

□ nicht operiert
66 Patienten

▨ operiert
133 Patienten

▩ auf Ventiloperation
2 Patienten

10 Patienten

5

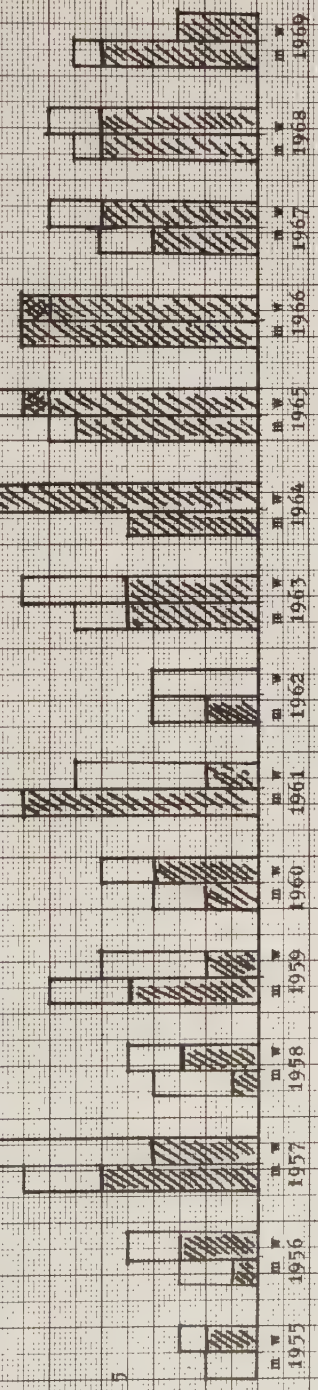


Tabelle VIII: Operationszeitpunkt, Aufgliederung nach Jahrgängen

Jahr	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	zus.
1955	1					1					2
1956	2		1			1					4
1957	1	1	3			1	2	2			10
1958				1		1	1	1			4
1959			1	1	1	2		2	1		8
1960				1	1	2	1		1		6
1961	2		1	5	2	1					11
1962	1		1								2
1963	2	1	1	3		3					10
1964	7		1	1	1	3		1	1		15
1965	6	1		3		1	1	1	1		14
1966	13				1	1				1	16
1967	7		1				1			1	10
1968	10			1					1		12
1969	8								1		9
zus.	60	3	10	16	6	17	6	7	6	2	133
% von 133	45,1	2,2	7,5	12,0	4,5	12,8	4,5	5,2	4,5	1,5	

Erläuterung zu Tabelle VIII

- 1 = Operation innerhalb 48 Stunden post partum
2 = " " 3 Tagen
3 = " " der ersten Lebenswoche
4 = " " der zweiten "
5 = " " des ersten Lebensmonats
6 = " " von 3 Monaten
7 = " " von 6 Monaten
8 = " " des ersten Lebensjahres
9 = " nach vollendetem Lebensjahr
10 = keine Angaben, Operation außerhalb

Tabelle X: Literaturübersicht betreffend den optimalen
Operationstermin mit Begründung

Autoren	1	2	3	Begründung, Erklärung
BRANDESKY und HELMER	+			Verhinderung zusätzlicher Schädigung nervaler Substanz, Verhinderung ascendierender Infektion
BROCKLEHURST und Mitarb.	+			Verhinderung der ascendierenden Infektion, Erhaltung bestehender Funktionen, evtl. Verbesserung herabgesetzter Funktionen
DIETZ und NEIDHARDT	+			Keimarmut des Operationsfeldes beim Neugeborenen, Entspannung der gedehnten Spinalwurzeln, Verhinderung reaktiver fibröser und gliöser Veränderungen im Zelenbereich, Verkürzung des Kliniksaufenthaltes
GERLACH und Mitarb.	.	+		bei Zephalozelen
GROTE (1964)	+			bei offenen Myelozelen, Verhinderung der ascendierenden Infektion, bei auftretenden neurologischen Ausfällen einer anfangs symptomfreien Meningozele
		+		bei überhäuteten Meningozelen ohne neurologische Symptome
GUTHKELECH	+			Infektionsverhinderung, Vermeidung der Ruptur
		+		schlechter Allgemeinzustand, keine Verbesserung der motorischen Funktionen zu erwarten
HEMMER (1965)	+			Verhinderung der Fibrose und Gliose, d.h. Verhinderung der Strangulation funktionstüchtigen nervalen Gewebes
HEMMER (1969)	+			Geringe Keimbesiedlung des Operationsfeldes, niedrige Operationsmortalität, evtl. Rückbildung bestehender Paresen
INGRAHAM und MATSON	+			bei Teilparesen, Teilinkontinenz, fehlendem Hydrozephalus
			+	als kosmetische Operation bei Überlebenden mit Paraplegie und Beckenbodenlähmung im 10.- 12. Lebensjahr
JONAS und SIEGL	+			bei drohender Perforation der Zele
		+		bei geschlossenen und überhäuteten Zelen
KLEIN	+			Infektionsverhütung
KUHLENDAHL	+			bei offenen Zelen oder bei Rupturgefahr
		+		bei geschlossenen Zelen, evtl. vorher Drainage eines vorhandenen Hydrozephalus

Fortsetzung Tabelle X:

Autoren	1	2	3	Begründung, Erklärung
LAURENCE	+			Keimarmut des Operationsbereiches
MATSON	+			bei offenen Zelen
MAWDSLEY und Mitarbeiter	+			bei allen offenen Zelen und bei Beteiligung nervaler Substanz in der Zelenwand
MLETZKO	+	+		Rupturgefahr, Infektionsverhinderung bei geschlossenen Zelen ("Risiko der ersten zwei Lebensmonate")
REINHARDT- BERTSCH und Mitarbeiter	+			ohne besondere Begründung
RICKHAM	+			ohne besondere Begründung
ROSENTHAL	+			bei Rupturgefahr
		+		wegen besserer Beurteilung eines evtl. progredienten Hydro- zephalus, Liquorresorptionsfunktion des Zelensackes
			+	bei geschlossenen Zelen, bessere Beurteilungsmöglichkeit bleiben- der motorischer Ausfälle
SHARRARD und Mitarbeiter	+			operationstechnisch günstigere Verhältnisse, Verhinderung der aszendierenden Infektion und Meningitis
TERTSCH	+			bei rupturierten Zelen
		+		sonst bei Wiedererlangung des Geburtsgewichtes, etwa Ende der zweiten Lebenswoche
			+	bei Myelozelen
WITTMOSER	+			Verhinderung der aszendierenden Meningitis
ZACHARY	+			geringere Infektionsgefahr, Verhinderung sensibler Schädigung durch Epithelialisierung, bessere spätere Muskelfunktion

Anmerkung zu Tabelle X:

- 1 = Frühoperation, d. h. möglichst innerhalb der ersten 24 - 48 Lebensstunden
- 2 = abwartend, d. h. nach der Neugeborenenperiode bis Epithelialisierung der Zele erfolgt ist
- 3 = Spätoperation, Kleinkindalter, Schulalter

Tabelle IX: Faktoren, die bei Neugeborenen die Verschiebung der Operation bedingten

Begründungen	Anzahl
Primär geringes Ausmaß der Zele, dann zunehmende Vergrößerung	9
Operation nur kosmetischer Eingriff, keine neurologischen Ausfälle	5
Primär medizinische Kontraindikation, Operation dann auf besonderen Wunsch der Eltern durchgeführt	3
Anfängliche Verweigerung des operativen Eingriffs durch die Eltern	2
Operative Versorgung des Hydrozephalus vorgezogen	3
Schlechter Zustand des Kindes, Unreife	5
Operation aus rein pflegerischen Gründen bei Zelen extremer Größe und bei schweren Ausfällen	2
Zusammen	29

g) Operationstechnik

Bei der chirurgischen Versorgung der dysraphischen Mißbildungen des Zentralnervensystems haben sich, mit geringen Modifikationen und unter Anpassung an die jeweils bestehende anatomische Gegebenheit, die folgenden Techniken als optimal bewährt:

Zephalozelen:

Wie GERLACH und Mitarbeiter in ihrer Arbeit darlegten, werden heute folgende Techniken angewandt:

- 1) Hautlappenbildung zur späteren Deckung
- 2) Sackpräparation
- 3) Abtragung des verlagerten Gewebes mit sorgfältigster Blutstillung
- 4) Duraverschluß, Dichtigkeitsprüfung
- 5) Verschluß der Knochenlücken
- 6) Hautverschluß

Die früher angewandten Praktiken, Kompression oder Repositionsversuche des prolabierte Gewebes, sind heute obsolet.

Myelomeningozelen

- 1) Ovaläre Umschneidung bis zur Faszie
- 2) Präparation der Zele
- 3) Abtragung der Zelenwand unter Schonung und Versenkung
in der Wand verlaufender Nervenfasern
- 4) Faziendoppeling
- 5) Spannungsfreier Hautverschluß

WITTMOSER durchtrennt die Faszienplatte zur Mobilisation der Dura. Wichtig ist der spannungsfreie Hautverschluß, falls notwendig durch Anwendung verschiebeplastischer Entlastungsschnitte (Dreh-, Ovalär-, Schwenklappen) zu erreichen. Nach HEMMER (1969) kann bei Unmöglichkeit des Duraverschlusses auch die Faziendeckung des Rückenmarks allein ausreichend sein. Vielfach wird lyophilisierte Dura verwendet.

Die postoperative Lagerung nach BLALOCK (Kopftieflagerung bei Bauchlage), die meist 10 Tage eingehalten werden soll, verhindert Verschmutzung und Infektion des Wundgebietes, sowie die Nachfüllung mit Liquor im Zelenbereich, wie HEMMER (1965) ausführt. HEMMER (1969) und WITTMOSER operieren bei Myelozelen in Lokalanästhesie, GROTE (1964) befürwortet die Intubationsnarkose, die auch in dem hier beschriebenen Krankengut überwiegend angewendet wurde.

h) Praeoperative Befunde

Bei Abfassung dieses Kapitels ist die Schwierigkeit der Aussage hinsichtlich exakter neurologischer Prüfung beim Neugeborenen bewußt geworden, wie sie auch von BRANDESKY und HELMER geschildert wird. GROTE (1964) und REINHARDT-BERTSCH und Mitarbeiter erwähnen die primär oft prognostisch ungünstig erscheinenden Befunde.

Grobe Reaktionsprüfungen mittels Berührungs-, Temperatur- oder Schmerzreizen dürften neben der Beobachtung der Spontanmotorik die allgemein übliche Beurteilung der motorischen

Funktionen bestimmen. Ebenso verhält es sich mit der Aussage über Reflexverhalten und Sphinkterenfunktion.

Die Schweregrade der Ausfallssymptome sind natürlich abhängig von der Größe der Defektbildung, weiterhin von der Schädigung des Rückenmarks oder betroffenen Nervenwurzeln. GROTE (1964) führt diese Schädigung ursächlich auf fehlgebildetes Rückenmark oder Druckschädigung normalen Nervengewebes durch die zystische Auftreibung der Zelle zurück.

Von nicht unwesentlicher Bedeutung dürfte ferner die Lokalisation der Mißbildung sein. Bei occipitalem Sitz können zerebelläre Symptome oder Atemstörungen auftreten, cerviko - thorakaler Sitz bedingt gelegentlich Tetraplegie. Myelomeningozelen im kaudalen Thorakalbereich und tiefer weisen je nach Schwere der Mißbildung das klassische Querschnittssyndrom mit schlaffer Parese - (im günstigen Fall sind die Funktionen abgeschwächt) - und Inkontinenz auf. HEMMER (1969) findet die schwersten Schädigungen bei Lokalisation der Myelomeningozelle im thorako - lumbalen Bereich, geringste Ausfälle bei sakralen Zelen (dabei nur in 50% der Fälle Inkontinenz). KLEIN verneint nach seiner Erfahrung eine allgemeine Übereinstimmung zwischen Schweregrad der motorischen Ausfälle und Beckenbodeninsuffizienz. Auch die Tatsache erscheint von großer Bedeutung, daß bei einigen Patienten dieser Untersuchung ohne praeoperative Funktionsstörungen während des Eingriffs Rückenmarksgewebe in der Aussackung nachweisbar war.

COOPER spricht bei dieser Form der Inkontinenz der Blase bei Rückenmarksdysraphien von "neurogener" Blase. DETTMAR führt die Blasenentleerungsstörung auf einen schwachen Detrusor bei erhöhtem Tonus zurück, dadurch entstehe später die Restharnbildung mit den daraus folgenden Komplikationen. Eine neurogene Blase findet er in 90% der Fälle bei Patienten mit Myelomeningozelen. CHIARI verwendet folgende Gradeinteilung der Blasenstörung:

- 1) Große muskelstarke, trabekulierte Blase,
- 2) große muskelschwache, glatt begrenzte Blase,
- 3) automatische Blase.

Die Atonie der Blase zeigt sich durch Harnträufeln beim Hochheben des Neugeborenen an, wie KLEIN ausführte. DETTMAR sieht die größere Gefahr bei der sogenannten schlaffen Überlaufblase mit der vorgetäuschten Kontinenz.

ZACHARY beschreibt bei lumbo - thorakalem Sitz der Zele gleichzeitig häufig eine Kyphoskoliose bei kombiniertem Wirbelsäulendefekt. Neben diesen Mißbildungen der Wirbelsäule finden sich bei diesen Patienten noch häufig andere Fehlbildungen. So sind nach HEMMER (1962) 28 % dieser Kinder von zusätzlichen Defekten wie Fußformierungen, Hüftgelenk dysplasien, Harnwegs- und Genitalmißbildungen betroffen. Weitere häufig vorkommende Begleitmißbildungen sind nach GROTE (1964) Spaltbildungen des Nasen-Rachen-Raumes, Bauchwandhernien und urogenitale Mißbildungen. SUWANWELA und HONGSAFRABHAS beschreiben in ihrem Untersuchungsgut von Zephalozelen häufig Deformierungen wie Mikrozephalie, Augen- und Hirnmißbildungen, ferner Gesichtsschädelasymmetrie.

Die im vorliegenden Untersuchungsgut erhobenen praeoperativen Befunde wurden gegliedert in Motorikfunktion, besonders der unteren Extremitäten, Beckenbodenkontinenz, Reflexverhalten und Begleitmißbildungen.

Aus den folgenden Tabellen XI - XIII sind diese Befunde ersichtlich.

Tabelle XI: Motorische Funktion vor Operation bzw. vor Indikationsstellung, Prozentwerte

	Anzahl	Motorik intakt	partielle Parese	Paraplegie
operierte Kinder	133	55 = 45,8 %	32 = 26,6 %	33 = 27,5%
keine Operation	68	13 = 20,0 %	10 = 15,4 %	42 = 64,7%
zusammen	201	68 = 33,8 %	42 = 20,8%	75 = 37,3%

Von 16 Kindern = 7,9% fehlten entsprechende Angaben. Hierzu sei zu bemerken, daß unter den Kindern ohne motorische Ausfälle immerhin 38 Patienten sind, deren Zelen im Schädelbereich bis einschließlich Zervikal- und Thorakalbereich lokalisiert waren.

REINHARDT-BERTSCH und Mitarbeiter fanden in ihrem Untersuchungsgut folgende Werte:

Bei 35% der Patienten keine Beinlähmung,

bei 23,7% partielle Beinlähmung,

bei 41% totale Beinlähmung,

bei 65% Stuhl- oder Harninkontinenz.

Tabelle XII: Beckenbodenfunktion bei Erstuntersuchung, prozentuale Werte

	Anzahl	Kontinenz	Teilinkontinenz ¹⁾	totale Inkontinenz
operierte Kinder	133	47 = 39,4%	19 = 16,6% 13x Harnink. 6x Stuhlink.	53=44,1%
keine Operation	68	10 = 15,1%	7 = 10,6%	49=74,0%
zusammen	201	57 + 28,3%	26 = 14,9%	102=50,7%

Anmerkung zu Tabelle XII: ¹⁾ entweder Harn- oder Stuhl-inkontinenz

Bei 16 Patienten = 7,9% fehlten entsprechende Angaben.

Hinsichtlich der Reflexfunktion fanden sich - vorbehaltlich der bereits von BRANDESKY und HELMER genannten Schwierigkeiten der Prüfungen und Aussagen beim Neugeborenen - die in Tabelle XIII angegebenen Befunde.

Tabelle XIII: Befunde über Reflexfunktionen bei Erstuntersuchung, prozentuale Werte

	Anzahl	Reflexe (FSR, ASR) vorhanden	Teilausfälle, Abschwächung	fehlende Reflexe
operierte Kin Kinder	133	69=63,0%	25=22,0%	18=16,0%
keine Operation	68	15=23,9%	12=19,0%	38=57,0%
zusammen	201	48=41,7%	37=18,4%	54=26,8%

bei 26 Patienten = 12,2 % waren keine Angaben zu ermitteln.

Außer der dysraphischen Mißbildung des Zentralnervensystems fanden sich bei den Patienten dieser Untersuchungsreihe noch weitere, teils luftenzephalographisch nachgewiesene Hirnmißbildungen, teils autoptisch diagnostizierte Fehlbildungen, die in der folgenden Tabelle XIV zusammengestellt werden.

Tabelle XIV: Zusammenstellung der mit Myelo- (Enzephalo-) Meningozelen kombinierten Mißbildungen

Organsystem	Art der Mißbildung	Anzahl	Anzahl insgesamt
Hirn	nicht näher bezeichnet	3	31
	Mikrogyrie	4	
	Balkenmangel	2	
	Zystenbildung	1	
	Kleinhirnaplasie	2	
	Kleinhirnagenesie	1	
	Agenesie des Septum pellucidum	1	
	Ventrikelverlagerung	1	
	Mikrozephalie bei Enzephalozelen	10	
	Mikrozephalie bei Myelomeningozelen	1	
	Hirnnervenanafälle:		
	N. opticus	1	
	N. facialis	3	
	N. glossopharyngeus	1	
Herz	Verdacht auf Vitium ohne nähere Bezeichnung	5	9

Fortsetzung von Tabelle XIV

Organsystem	Art der Mißbildung	Anzahl	Anzahl insgesamt
Herz	offener Ductus Botalli	2	
	Aortenklappenstenose	1	
	Fallot' sche Tetralogie	1	
Lungen	angeborene Atelektasen	1	1
Urogenital-trakt			14
Nieren	Hufeisenniere	1	4
	Lageatypien, Größen-anomalien	3	
männliches Genitale			7
	Intersexualität	1	
	Hypoplasie	2	
	Hyperplasie	1	
weibliches Genitale	Hypospadie	3	3
	Intersexualität	1	
	vollst. Vaginalatresie	1	
Magen-Darm Trakt	Uterus bicornis	1	3
Wirbelsäule	Meckel'sches Divertikel	1	4
	Nonrotation	1	
	Gallenblasenmißbildung	1	
Rückenmark	Gibbus	3	6
	Steißbeinagenesie	1	
Thorax	Diplomyelie, Diastomyelie, Amyelie kaudal der Zele		5
	Brustwandhernie	1	
	Trichterbrust	1	
Extremitäten	Rippenmißbildungen	3	44
	Haken-, Spitz- und Klumpfuß	42	
	Hexadaktylie	2	

Fortsetzung Tabelle XIV

Organsystem	Art der Mißbildung	Anzahl	Anzahl insgesamt
Nasen-Rachen-Raum	Spaltbildungen	7	7
Verdacht auf chromosomale Anomalie	Hypertelorismus Mongolismus	3 3	6
insgesamt			130

Anmerkung zu Tabelle XIV

In 9 Fällen waren bei Enzephalozelen die Ausbildung eines Hydrozephalus zu verzeichnen. Bei den Enzephalozelen im fronto-orbitalen bzw. fronto-parietalen Bereich war es weder zu Mikrozephalie noch zu Hydrozephalusausbildung gekommen. Ausgeklammert sind bei Tabelle XIV angeborene Lücken- und Leistenschädel, Hydrozephalie, die in einem späteren, gesonderten Kapitel abgehandelt werden.

i) Operationsverläufe

Bei den 133 operativ versorgten Myelomeningozelen-Patienten waren die postoperativen Verläufe (Wundheilung und Begleitkomplikationen) wie in den Tabellen XV und XVI angeführt, angegeben.

Tabelle XV: Wundheilung nach Zelenoperation, prozentuale Werte

Verlauf	Anzahl	% von 133
1) Komplikationslos, primäre Wundheilung	49	36,7
2) Verzögerte Wundheilung	46	34,7
a) Dehiscenz 26		
b) lokale Infektion 10		
c) Abszedierung 10		
3) Wundheilung unbekannt	40	30,0

Tabelle XVI: Postoperative Komplikationen

Art der postoperativen Komplikation	Anzahl	Letaler Ausgang
1) Zentrale Dysregulation, Krampfstände	13	10
2) Meningitis, Meningismus	10	4
3) pulmonale Begleiterkrankungen mit Herz- Kreislaufdekompensation	24	12
4) Komplikationen seitens des Harntraktes	12	3
5) Infektionen des Magen-Darm-Traktes, Dyspepsie, Peritonitis	14	1
6) Hauterkrankungen (Pyodermie, Allergie)	2	Ø
7) Unklare Temperatursteigerungen	5	Ø
Zusammen	80	30

Zeitpunkt der postoperativ aufgetretenen Komplikationen

Das Auftreten zentraler Dysregulationen hängt weitgehend ab vom Sitz der Mißbildung und anderen Faktoren, etwa gleichzeitig bestehenden geburtshilflichen zerebralen Schäden, begleitenden Hirnmißbildungen und Hirndrucksteigerungen bei Hydrozephalus.

Gegen Ende des ersten Lebensmonats erfolgte durchschnittlich die Harnwegsinfektion, frühestens nach 1 Woche, spätestens nach 1 Jahr, aufgrund der vorliegenden Unterlagen.

Der durchschnittliche Zeitabschnitt für das Auftreten meningitischer Symptome lag bei 23 Tagen, frühestens am 1. postoperativen Tag, spätestens nach 2 1/2 Monaten.

k) Begründung für nicht durchgeführte Zelenoperationen

Diese z.T. sehr schwer geschädigten Kinder können in 3 Gruppen eingeteilt werden:

- a) Operative Korrektur aus neurochirurgischer Sicht kontraindiziert,
- b) die Eltern lehnen den chirurgischen Eingriff ab,
- c) Exitus vor Operation.

Bei 56 der nicht operierten Kinder bestanden zum Zeitpunkt ihrer stationären Einweisung Kontraindikationen für einen operativen Eingriff. In der Mehrzahl lagen schwerste Ausprägungen der Mißbildungen vor, häufig kombiniert mit weiteren Defekten. Aus der jetzigen Sicht hätten vielleicht von diesen Kindern 13 einer Operation zugeführt werden können. Z.T. bestanden partielle Querschnittsyndrome, die bei der jetzigen weitgestellten Indikation kein Hindernis mehr darstellen, z. T. würde man diese Patienten heute eher operieren aufgrund der Erfahrungstatsache, daß anfangs prognostisch ungünstig erscheinende Fälle oft gute Spätergebnisse gezeigt haben.

In 4 Fällen war die Ausbildung der Zele von solch geringem Ausmaß, daß hier chirurgisches Vorgehen nicht erforderlich schien, zumal neurologische Ausfälle nicht bestanden. Eines dieser Kinder wurde nach Mitteilung im Fragebogen später auswärts im Alter von 6 Monaten operativ behandelt.

In 4 Fällen lehnten die Eltern operative Maßnahmen ab, wobei zu bemerken ist, daß 2 dieser Kinder keineswegs der Kategorie der schwer mißgebildeten zuzuordnen waren.

Bei 2 anderen Patienten hatte der Hausarzt den Eltern dringend von einer Operation abgeraten, obgleich bei einem der Kinder durchaus eine primär günstige Situation vorlag.

Bei 1 Kind mit frontaler, geschlossener Zephalozele war die Operation wegen Lebensschwäche aufgeschoben worden, es verstarb jedoch im Alter von 1 1/2 Monaten unter den Zeichen zentraler Dysregulation. In einem anderen Fall mit fronto-parietaler Zele wurde wegen Hydrozephalus zuerst eine liquorableitende Drainage im Alter von 3 1/4 Monaten vorgenommen, die geplante Zelenoperation konnte wegen Todesfall unter den Anzeichen zentraler Regulationsstörungen nicht durchgeführt werden, autopsisch waren hier Zerfallszysten im Gehirn und extreme Auswulzung des Hirnmantels nachgewiesen worden. Es handelte sich bei diesem Kind außerdem um eine Frühgeburt im VII. Monat.

IV. Ergebnisse

a) postoperative Frühergebnisse

Unter Berücksichtigung der in den Kapiteln Operationsindikation und optimaler Operationszeitpunkt zitierten Literaturstellen wurden nunmehr die nachoperativen Ergebnisse hinsichtlich der Beinfunktion und Kontinenz mit den praeoperativen Befunden verglichen. Hierzu sei jedoch zu bemerken, daß diese Kontrollen nicht jeweils im gleichen Zeitabstand erfolgten. Es handelt sich jedoch dabei um Angaben, die noch während des stationären Aufenthaltes erhoben wurden. Die folgenden Tabellen XVII bis XIX geben einen Überblick über die postoperativen Frühergebnisse im Vergleich zu den praeoperativen Befunden bezüglich der motorischen Funktionen an den unteren Extremitäten, der Beckenbodenfunktionen und des Reflexverhaltens.

Tabelle XVII: Vergleich praeoperativer Befunde und postoperativer Veränderungen der motorischen Funktionen der unteren Extremitäten

Postoperative Befunde	Praeoperative Befunde		
	Intakte Motorik	Teilparesen	Totalparesen
1) unverändert	37	14	17
2) gebessert	Ø	13	12
3) verschlechtert	11	2	Ø
4) keine Angaben möglich: 29 (keine praeoperativen Angaben, postoperative Todesfälle			

Tabelle XVIII: Vergleich praeoperativer Befunde und postoperativer Veränderungen der Beckenbodenfunktionen

Postoperative Befunde	Praeoperative Befunde		
	Kontinenz	Teilkontinenz	Inkontinenz
1) unverändert	40	3	43
2) gebessert	Ø	6	6
3) verschlechtert	4	2	Ø
4) keine Angaben: 31			

Tabelle XIX: Vergleich praeoperativer Befunde und postoperativer Veränderungen der Reflexfunktion

Postoperative Befunde	Praeoperative Befunde		
	Intakte Reflexe	Teilausfälle	Fehlen
1) unverändert	50	12	8
2) gebessert	--	11	6
3) verschlechtert	10	3	-
4) keine Angaben	35		

Postoperative orthopädische Behandlung

Je nach Grad und Art der angeborenen Fußdeformierung wurden, teilweise noch während des stationären Aufenthaltes, folgende orthopädische Maßnahmen durchgeführt: Entsprechend dem Wachstum redressierende Gipsmanschetten, Gymnastik, die für die häusliche Weiterführung auch den Müttern erklärt wurde in 36 Fällen, chirurgisch-orthopädische Korrekturen in 3 Fällen.

b) Hydrozephalus

1) Häufigkeit

Als Begleit- und Folgeerscheinung der Myelo- (Enzephalo-) Meningozele zeigt sich sehr häufig ein mehr oder minder ausgeprägter Hydrozephalus. Dieser war für einen großen Teil der Neurochirurgen vor Entwicklung der liquorableitenden Techniken Ende der Fünfziger - Anfang der Sechziger - Jahre Kontraindikation für ein chirurgisches Vorgehen bei den Dysraphien des Zentralnervensystems.

Je nach dem Vorrang der diagnostischen Methode - ob nur die sichtbaren klinischen Symptome oder die auf Grund der Aussagen spezieller diagnostischer Ergebnisse (wie der fraktionierten Luftenzephalographie bzw. intraventrikulärer Druckmessungen oder laufenden Messungen des Kopfumfanges) gewonnenen Beweise gelten - differieren die einzelnen Autorenangaben.

So fanden z.B. BRANDESKY und HELMER in nur 22,5 % ihres Untersuchungsgutes einen Hydrozephalus bei Myelozelen. Andere Ergebnisse, wie etwa die von BROCKLEHURST und Mitarbeitern zeigten in allen Fällen Ventrikelerweiterungen. HEMMER (1962) gibt in 44 % der Fälle mit Myelozelen, in 23 % bei Meningozelen das Auftreten eines Hydrozephalus an. In seiner Veröffentlichung von 1969 findet er bei Früherfassung in 80 - 90 %, KLEIN bei 37 % der an Zelen operierten Kinder Hydrozephalie. Einen ähnlichen Wert, nämlich 30 %, gibt auch GROTE (1964) an. KLUG und TZONOS berichteten von Hydrozephalusentwicklung bei einem Drittel der Dysraphiepatienten. LAGRANGE und SCHUMANN fanden nur bei 2 der 14 an Myelozelen operierten Kinder die Ausbildung eines Hydrozephalus. LAURENCE fand im gesamten Krankengut eine Häufung von 72,8 %, bei Zusammenfassung der Patienten mit Lokalisation der Zelen im thorako-lumbalen Abschnitt einen weit höheren Anteil von 89 %.

Erhebliche Unterschiede ergeben sich aus dem Vergleich der Ergebnisse der folgenden Autoren: LAUSBERG und GELETNEKY 44 %, LORBER (1961) 83 %, NOETZEL und Mitarbeiter 90 %.

2) Pathogenese

Die Kenntnis einiger pathologisch-anatomischer Veränderungen und physiologischer Abweichungen der Liquorresorption haben letztlich noch nicht die Pathogenese der Hydrozephalusentwicklung bei den Dysraphien des Zentralnervensystems erklären können.

Als Ursachen gelten:

- a) ARNOLD-CHIARI Syndrom,
- b) Kleinhirnmißbildung,
- c) gestörte Schädelskelettentwicklung,
- d) meningeale Obliteration und mechanische Liquorabfluß-behinderung,
- e) angeborene Stenosen der Ventrikel,
- f) gestörte (weil verkleinerte Resorptionsfläche)
Liquorrückresorption nach Zelenoperation.

Viele der Autoren vertreten die Meinung, ausschließliche Hydrozephalusursache bei Myelozelen sei das ARNOLD-CHIARI Syndrom, so BROCKLEHURST und Mitarbeiter, CHIARI, GROTE (1964), INGRAHAM und MATSON, KUHLENDahl. FOLTZ und SHURTLEFF geben an:

Ohne Myelozele kein ARNOLD-CHIARI.

Beim ARNOLD-CHIARI Syndrom blockieren verlängerte Kleinhirntonsillen die Hinterhauptszysternen. Mit einigen Einschränkungen ist auch LAURENCE der Ansicht, daß diese Veränderungen verantwortlich seien, möglicherweise könnte aber auch eine Überfüllung der noch unterentwickelten hinteren Schädelgrube durch den ständig erhöhten Druck die Obliteration der basalen Zisternen verursachen und die damit verbundene Hydrozephalusentwicklung. Zusätzlich sei eine Verklebung der Meningen in diesem Bereich (evtl. fibrosierend) als weiterer Faktor einer Blockade denkbar. Auf Grund dieser Feststellungen dürften nach seiner Meinung etwa zu gleichen Teilen das ARNOLD-CHIARI Syndrom und Aquäduktusanomalien als Ursache für die Entstehung eines Hydrozephalus verantwortlich sein. Weiterhin nennt er postmeningitische Verschlüsse des Foramen MONROI, des Aquäduktus SYLVII und des Ausgangs des IV. Ventrikels. Ein bestehendes ARNOLD-CHIARI Syndrom führt nicht unbedingt zur Hydrozephalusentwicklung. Weiter konnte LAURENCE feststellen, daß bei Zephalozelen die Ausbildung des Hydrozephalus meist weniger schwer ist als bei den kaudalen Dysraphien, die sakralen ausgenommen.

Im Gegensatz zu den eben genannten Hauptursachen des Hydrozephalus vertreten die nachfolgenden Autoren zum Teil andere Meinungen bezüglich der ursächlichen Faktoren. GUTHKELCH stellte bei den meisten Dysraphien des Zentralnervensystems eine Kombination mit dem ARNOLD-CHIARI Syndrom fest, vertritt jedoch die Auffassung, daß daneben auch postmeningitische Veränderungen verantwortlich seien.

HEIDRICH hat bereits 1927 durch intraventrikuläre Jod-Natrium-Applikation eine Verminderung der Resorption nachweisen können, nachdem die Zele operiert worden war. Auch KUHLENDahl vermutet, daß durch die Entfernung der Zele liquordynamische Störungen auftreten, da nach seinen Angaben jede Operation dieser Mißbildung zu Hydrozephalus führe. Wieder andere Verfasser, so KLUG und TZONOS zweifeln diese Resorptionstheorie als Ursache ebenso wie das ARNOLD-CHIARI Syndrom an. Sie fanden in ihrem Krankengut keinen eindeutigen Zusammenhang zwischen Zelenoperation und Hydrozephalusentstehung. Auch V.HARNACK

und KIRSTEN konnten bei ihrer Untersuchung keine Zunahme der Hydrozephalusentstehung bei operierten Myelozelen-Patienten nachweisen. Während ROSENTHAL die spina bifida als Bedingung für die Hydrozephalusentwicklung vermutet, sprechen LAUSBERG und GELETNEKY dieser Mißbildung nur einen teilweisen Einfluß zu. MLETZKO erklärt die gestörte Liquordynamik mit den folgenden Konsequenzen so, daß die Fixation des Rückenmarks im Zelenbereich durch das Längenwachstum die Medulla oblongata nach kaudal ziehe.

Eine häufige angeborene Abweichung ist bei Myelozelen-Patienten ferner noch das Vorhandensein eines Lückenschädels. MEYER macht hierfür den bindegewebigen Ersatz der infolge mangelhafter Verknöcherung entstandenen Lücken verantwortlich.

Unterschiedliche Auffassungen bestehen auch zwischen den Verfassern bezüglich der klinischen Kontrolle und Diagnostik.

Manche Autoren geben den laufenden Kopfumfangsmessungen wegen ihrer einfachen und risikolosen Durchführung im täglichen klinischen Betrieb den Vorrang. Bei diesen ständigen Kontrollen kommt es nach PIA und SEEGER, WEISSENBACHER sowie REGENBRECHT (1960) in erster Linie auf den Steilheitsgrad der Meßkurve an, die ein Maß für die Progredienz des Hydrozephalus darstellt, nicht den absoluten Wert des Kopfumfanges. LAUSBERG und GELETNEKY, ferner LORBER (1961) legen dieser Methode wenig beweisende Aussagekraft zu. So fand LORBER in seiner groß angelegten Untersuchung über Hydrozephalie, daß immerhin 39% der erfaßten Kinder mit normalem oder sogar unternormalem Kopfumfangswert ventrikulographisch eindeutig eine Erweiterung hatten. YASHON und Mitarbeiter fordern daher nach Stillstand des Kopfumfangswachstums eingehende, differenziertere diagnostische Methoden des Nachweises.

3) Behandlung des Hydrozephalus

Seit Ende der Fünfziger Jahre wurden zunehmend operative Maßnahmen zur Behandlung des Hydrozephalus entwickelt, die in den folgenden Jahren verbessert und modifiziert wurden. Der im Zusammenhang mit Myelozelen auftretende Hydrozephalus wurde in den vergangenen Jahren überwiegend nach folgenden chirurgischen Verfahren angegangen, wobei zu erwähnen ist, daß sie teils nur

für bestimmte Hydrozephalusformen geeignet waren, zum Teil technisch schwierig und aufwendig, und die Operationsletalität ziemlich hoch lag:

- a) NOSIK - Ventrikulo - antrale Anastomose,
- b) Verfahren nach TORKILDSEN,
- c) Plexuskoagulation und -resektion,
- d) die sog. Anastomosis subarachnoidea-intravertebralis (ZIEMNOWICZ).

Die bei dieser Arbeit verwendete Literatur der letzten 10 Jahre beschreibt die liquorableitende Drainage nach PUDENZ - HEYER und SPITZ - HOLTER als die derzeit gebräuchlichste operative Maßnahme.

4) Indikation zur Operation

Hier besteht bei allen Autoren die Auffassung der weitgestellten Operationsindikation zu einem möglichst frühen Zeitpunkt. Unterschiedlich jedoch sind die Meinungen bezüglich der Vorrangigkeit der Entscheidungskriterien und Prognosen. Tabelle XX zeigt eine Zusammenfassung der Autoren und ihrer Meinungen zu den Fragen der Indikation, des Operationszeitpunktes und der Entscheidungskriterien.

Tabelle XX: Zusammenstellung der Autoren und ihrer Auffassungen bezüglich der Operationsindikation und des Operationszeitpunktes sowie der Entscheidungskriterien (Vorrang der diagnostischen Methode, Prognose)

Autoren	Op.-Indikation	Op.-Termin	Entscheidungskriterien
BRANDESKY und Mitarbeiter (1964)	Kontraindikation: Meningitis Blutung, hoher Eiweißgehalt im Liquor	früh	Liquordruckmessungen, Pneumoencephalographie zur Feststellung von Mißbildungen
FOLTZ und SHURTLEFF	weitgesteckt	früh	Hirnmanteldicke in Korrelation zum IQ, Hirnmantel weniger als 1,2 cm mit niedrigem IQ; Spätergebnisse bei Nichtoperierten jedoch schlechter

Fortsetzung Tabelle XX:

Autoren	Operationsindikation	Op.-Termin	Entscheidungskriterien
GROTE (1959)	entscheidend Intelligenzgrad, körperliche Situation, Ausmaß des Hydrozephalus	früh	Frühformen operativ behandelt zeigen gute Prognose
HEMMER (1962)	Ventrikulo-atriale Drainage optimal	früh	70-80% der Operierten zeigen Kompensation des Hydrozephalus
HEMMER und DILL	weitgestellt	früh	Entwicklungsdefizit und neurologische Ausfälle schwer wenn Liquordrainage nach dem 1. Lebensjahr Berufsprognose: verbale Tätigkeiten besser als handwerkliche
JONAS und SIEGL	keine Angabe	vor dem 6. Lebensmonat	keine Angabe
KUHLENDahl	keine Angabe	6.-10. Lebenswoche	keine Angabe
LAURENCE	sehr weitgestellt	früh	keine Angabe
LAUSBERG und GELETNEKY	Kontraindikation: schlechter AZ, Meningitis, 20% des Kopfumfanges unter Norm im 8. Lebensmonat	früh	körperliche und geistige Entwicklung
NEIDHARDT und DIETZ	über die Norm beschleunigtes Kopfumfangswachstum	früh	Hirnmanteldicke unter 2,0 cm kein absolut schlechtes prognostisches Zeichen
OVERTON und SNODGRASS	keine Angaben	früh	keine Korrelation zwischen Hirnmanteldicke und Kopfumfang

Fortsetzung Tabelle XX:

Autoren	Op.-Indikation	Op.-Termin	Entscheidungskriterien
PIA und SEEGER	steiler Anstieg der Kopfumfangskurve	frühestmöglich	In wiederholten Untersuchungen festgestellt: Hirnmanteldicke unter 2 cm nicht unbedingt schlechte Prognose hinsichtlich geistiger Entwicklung
REGENBRECHT (1960, 1963)	Steilheitsgrad der Kopfumfangsmeßkurve	früh	keine Angaben
REINHARDT-BERTSCH und Mitarbeiter	keine Angaben	früh	Vermeidung der Hirnatrophie
UMBACH und KLEY	keine Angaben	früh	Hirnmanteldickезunahme am raschesten beim Kleinkind: Ø 4 mm im Monat, entscheidend ist die Relation Hirnmanteldicke : Ventrikel = 25% : 75%
WEISSENBACHER	jeder aktive Hydrozephalus	früh	keine Angaben
YASON und Mitarbeiter	soziale und philosophische Fragen ausklammern	früh	Hirnmanteldicke von geringem prognostischen Wert

5) Eigene Ergebnisse

Insgesamt wurden bei 55 Kindern (= 27% von 201 bzw. rund 40% von den 133 an der Dysraphie operierten Kindern) chirurgische Eingriffe zur Liquordrainage vorgenommen, 46 mal nach FUDENZ-HEYER, 4 mal nach SPITZ-HOLTER, 2mal nach NOSIK. Bei 2 Kindern war die Ventrikeldrainage ohne Myelozelenoperation vorgenommen worden, bei drei weiteren Kindern vor Korrektur der Dysraphie. Bei 2 Kindern erfolgte die operative Behandlung des Hydrozephalus nach Entlassung in einer anderen Klinik. In einem Fall wurde die chirurgische Ausschaltung des Plexus chorioideus vorgenommen, 3 mal erfolgte Röntgenbestrahlung desselben.

Tabelle XXI zeigt die Häufigkeit des Hydrozephalus im eigenen Untersuchungsgut bei den operierten und nicht operierten Kindern mit Myelomenigozele.

Tabelle XXI: Hydrozephalus bei Dysraphien des Zentralnervensystems im eigenen Untersuchungsgut, Vergleich operierter und nicht operierter Kinder, prozentuale Verteilung

	Anzahl ges.	Anzahl Hydrozephalus	%
Operation der Dysraphie	133	86	(von 133) = 64,7
Keine Zelenoperation	68	49	(von 68) = 72,0
zusammen	201	135	67,0

Bei 21 Kindern, d.h. in 15% der Fälle waren die hydrozephalen Symptome bereits vor Operation der Zele sichtbar, bei 29 Patienten erfolgte daher teils- prae-, teils postoperativ der Nachweis mittels Pneumoenzephalographie oder intraventrikulärer Druckmessung. Bei 54 Patienten (= 40%) war der Hydrozephalus erst postoperativ manifest geworden. 55 Kinder mit Zelenoperation (= 41,3%), 38 der nichtoperierten (= 55,8%) wiesen einen röntgenologisch ermittelten Lückenschädel auf.

Der Zeitpunkt der postoperativen Hydrozephalusentwicklung begann durchschnittlich gegen Ende der 2., anfangs der 3. Woche:

Innerhalb der 1. Woche post op.	17 Patienten,
" " 2. " " "	19 "
" " 3. " " "	14 "
" " 4. " " "	3 " und
" " 5. " " "	1 Patient.

Später als in der 5. postoperativen Woche ist keine Hydrozephalusentwicklung zu verzeichnen gewesen.

Keine Ventrikeldrainage, nur konservative Maßnahmen (Ventrikelentlastungspunktionen, Diuretika) wurden bei 34 Patienten angewendet.

Die Gründe, weshalb keine Shuntoperation durchgeführt wurde, waren - soweit zu ermitteln - folgende:

Ablehnung des Eingriffs durch die Eltern	2 Fälle,
medizinische Kontraindikation	21 " und
Spontanremission des Hydrozephalus	16 ".

Ventilrevisionen

Nach BRANDESKY und Mitarbeitern (1964) unterscheidet man Früh- und Spätkomplikationen der Liquordrainage. Sie verzeichnen eine erforderliche Revision in 29 % der Fälle.

In den Untersuchungen von ECKSTEIN und McNAB (1966) wird von einer erforderlichen Revision in 40%, in der Arbeit von ECKSTEIN und COOPER (1967) in 58 % der Fälle berichtet.

Diesen Werten stehen Quoten von 12 % bei STOLZ und WENKER, und 10 % bei BRÄNDLE und Mitarbeitern gegenüber.

HEMMER (1967) beobachtete die häufigsten Drainagestörungen noch innerhalb des ersten Lebenshalbjahres .

Gründe für die erforderlichen Revisionen

Die Hauptursachen für erforderliche Revisionen können einmal das Nichtfunktionieren des Drainagesystems oder Faktoren seitens des Organismus sein.

Abflußbehinderung im Ableitungssystem liegen vorwiegend im Bereich des Ventrikel- oder Herzkatheters. ECKSTEIN und COOPER berichten von 33 % der Operierten über Blockade durch Thrombosierung oder Abgleiten des Katheters, HEMMER und POTTHOFF fanden in 41 % Störungen im Ventrikelabschnitt, 42,4 % im Bereich des Herzkatheters. Andere Ursache der Blockade ist nach BRÄNDLE und Mitarbeitern die relative Verkürzung des Herzkatheters infolge des Längenwachstums. Eine weitere Komplikation der Liquorableitung ist die Bakteriämie, primär oder sekundär ausgelöst. ECKSTEIN und McNAB fanden diese in 13 %, ECKSTEIN und COOPER in 12 %, HEMMER (1967) in 9 % der Fälle.

Andere Störungen, die seltener auftreten, sind Liquorffisteln (ca 1,2% bei ECKSTEIN und COOPER), Drucknekrose ca 3 % (ECKSTEIN und COOPER). Nach HEMMER (1967) war die Jugularisthrombose in 6 % der Fälle bis zum Alter von 5 Jahren bei insgesamt 20 Kindern aufgetreten. Als weitere Komplikation der Thrombosierung in einem Abschnitt des Drainagesystems kommt die Embolisierung hinzu. Als auslösende Faktoren für die einzelnen Komplikationen werden folgende Ursachen angeschuldigt, zur besseren Übersicht erfolgt wieder tabellarische Zusammenstellung. (Tabelle XXII)

Tabelle XXII: Zusammenstellung der Störungsursachen bei Ventrikeldrainage, Pathogenese, Autoren

Art der Störungen	Ursachen	Autoren
<u>Ventilinsuffizienz</u>	Mißverhältnis Liquor-druck-Ventilmechanismus Zu geringe Durchfluß-menge	BRANDESKY und Mitarb.(1964) HEMMER und POTTHOFF
<u>Ventilblockade</u>		
Ventrikelab-schnitt	Infiltration des plexus chorioideus bei frühem Eingriff Okklusion durch plexus chorioideus od. Hirn-gewebe, Abgleiten des Katheters	ECKSTEIN und COOPER HEMMER und POTTHOFF
Herzabschnitt	Thrombosierung, Abgleiten durch Wachstum, Intimareiz Ursache für Thrombosierung	ECKSTEIN und COOPER
<u>Jugularisthrombose</u>	nicht mit Sicherheit zu vermeiden: Infektion des Zerebrospinalraumes oder Allgemeininfekt begünstigen Thrombosierung. wesentlich: Versagen des Liquorflusses Gerinnungsfördernde Faktoren des Liquors in Zusammenarbeit mit dem lokalen Reiz des Ventils an d. Gefäßwand	HEMMER (1967) MAHNKE
<u>Infektion, Bakteri-ämie</u>	aszendierende Meningitis bei Myelozelen Bakterienansiedlung im Ventil	ECKSTEIN und COOPER

Noch andere, seltenere Komplikationen sind: Luftembolie intra operationem, Ventrikelblutung, Liquurfistel, (BRANDESKY und Mitarbeiter (1964), Infektion außerhalb des Ventils durch Druck ausgelöst, Herz- und Vena cava- Perforation (ECKSTEIN und COOPER), periostale Wucherungen, Verkalkungen, (HEMMER 1967).

Im eigenen Untersuchungsgut war bei 18 Patienten = 33 % der Shuntoperationen eine einmalige Ventilrevision notwendig,

zweimalige Revision bei 2 Patienten (= 3,5 %), eine dritte bei einem weiteren Patienten.

Der durchschnittliche Zeitraum zwischen Ventileinlage und Ventilrevision betrug 8 Monate, der kürzeste Zeitabschnitt war 2 1/2 Wochen, der längste 4 1/2 Jahre.

Todesfälle nach Shuntoperation

Nach der liquorableitenden Operation sind 15 Patienten verstorben. Der Zeitraum zwischen erstmaliger Ventileinlage und Exitus, ferner die Todesursache sind aus Tabelle XXIII ersichtlich.

Tabelle XXIII: Zeitraum zwischen erster Shuntoperation und Exitus, Todesursache(n), Ventilrevision(en)

Zeitraum zwischen Ventileinlage und Exitus	Ventilrevision(en)	Todesursache(n)
2 1/2 Wochen	Ø	Pyozephalus, Hydrozephalus
2 1/2 "	Ø	zentrale Dysregulation, intrazerebrale Zerfallszysten
1 Monat	Ø	Pneumonie, Pyelonephritis
2 Monate	Ø	zentrale Dysregulation, Jugularisthrombose
3 Monate	Ø	Nephrose, Hirnmißbildungen
4 Monate	2	Sepsis, Hydrozephalus
4 1/2 Monate	1	Herzversagen
8 Monate	Ø	Dystrophie
9 Monate	Ø	zentrale Dysregulation
1 Jahr	1	Jugularisthrombose, Embolieverdacht
1 Jahr, 5 Monate	Ø	Atem- und Kreislaufstillstand
1 Jahr, 7 Monate	1	Krampfzustände

Fortsetzung Tabelle XXIII:

Zeitraum zwischen Ventileinlage und Exitus	Ventilrevision(en)	Todesursachen
1 Jahr, 8 Monate	Ø	Bronchopneumonie
4 Jahre, 5 Monate	1	Grippepneumonie
11 Jahre	Ø	zentrales Versagen (extremer Hydrozephalus)

c) Todesfälle und Todesursachen

Die Ergebnisse von Verfassern über die eindeutig höheren Lebenschancen operativ behandelter Kinder mit Myelozelen werden in Tabelle XXIV mit eigenen Ergebnissen zur Darstellung gebracht. Nach SHARRARD und Mitarbeitern lebten nach 3 Monaten noch die Hälfte der operierten Kinder, von den Kindern der Kontrollgruppe ohne Operation hingegen waren in diesem Zeitraum 90 % verstorben. Andere Autoren betrachten die Überlebensrate der Operierten und Nichtoperierten insgesamt. So fand CHIARI eine Mortalitätsrate von 50 % aller Myelomeningozelen-Patienten vor Erreichen des 6. Lebensmonats, nach COOPER überleben 72 % das erste Lebenshalbjahr, nur die Hälfte dieser Gruppe erreicht das 5. Lebensjahr. Auf Grund der Untersuchungsergebnisse von V. HARNACK und KIRSTEN waren nach 2 Jahren nur noch etwa 1/10 der Kinder mit Myelomeningozelen am Leben. Die umfassende Untersuchung von LAURENCE ergab eine Überlebensrate der Patienten mit Dysraphien von 55 %. Dabei war die Mortalitätsrate der operierten Gruppe nur halb so groß. Weiterhin wurde dabei errechnet, daß ein 4 Monate altes Kind die Chance von 51 % hat das 12. Lebensjahr zu erreichen, ein 1-jähriges hingegen die Wahrscheinlichkeit von 77 %. MAWDSLEY und Mitarbeiter ermittelten eine Überlebensrate von 49 %, so ebenfalls ROSE für Kinder jenseits des 2. Lebensjahres bis zum 8. Lebensjahr. Nach TERTSCH schließlich verstarben 83 % innerhalb eines Jahres.

Aus dem eigenen Untersuchungsgut verstarben 66 Patienten (Abbildung 2), davon noch während stationärer Behandlung 19 Kinder der operierten Gruppe, teilweise nach erneuter Klinikaufnahme.

11 weitere waren nach Entlassung zu Hause oder in einem Pflegeheim verstorben. Tabelle XXV zeigt das Alter und die Todesursachen der operierten Kinder.

Abbildung 2: 66 verstarbene Patienten; Aufteilung nach Geschlecht, Jahrgang, erbligten oder nicht

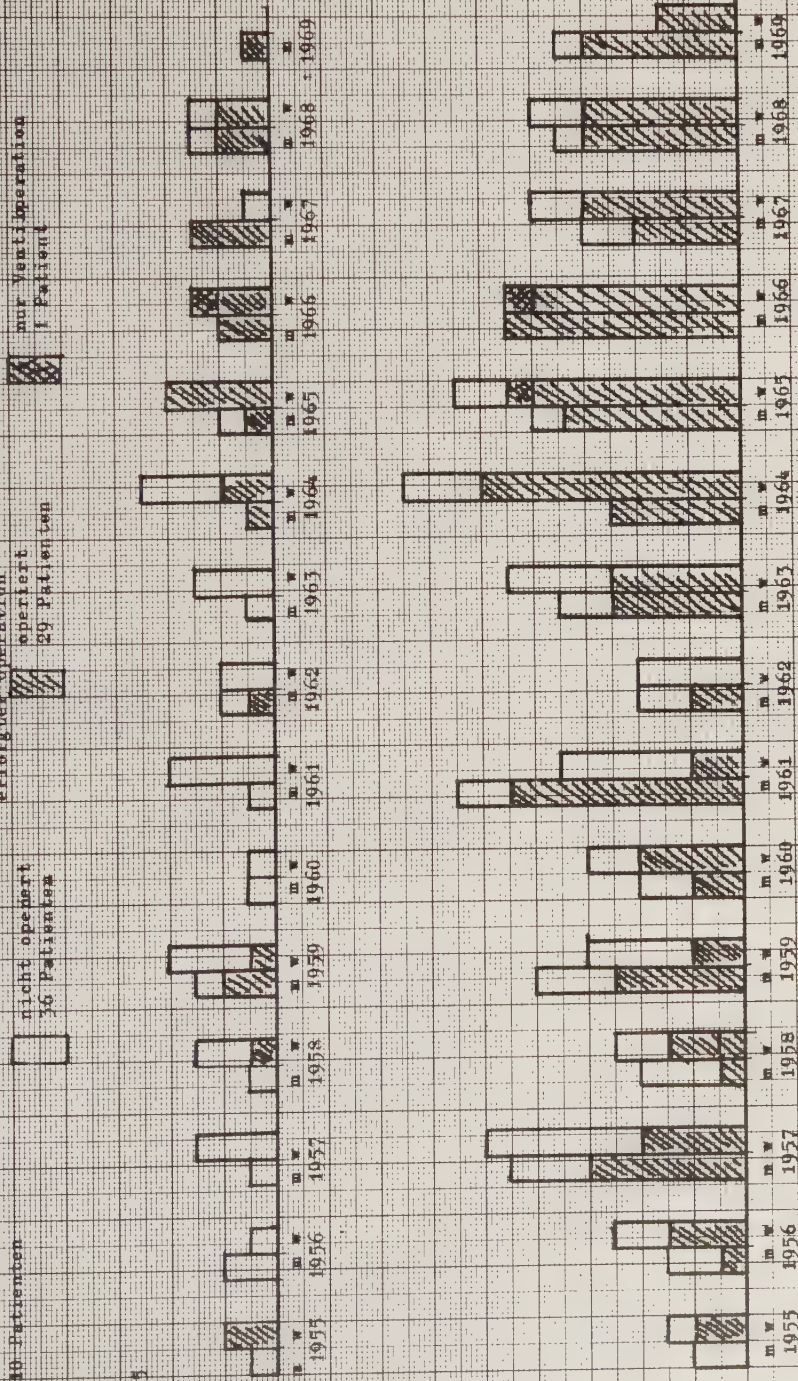


Tabelle XXIV: Überlebensrate operierter Patienten mit
Myelomeningozele, Literaturvergleich mit eigenen
Ergebnissen der angegebenen Zeiträume

Autoren, Anzahl der Fälle	Ergebnisse	eigene Ergebnisse
BROCKLEHURST und Mitarbeiter, 44	12% der Operierten verstarben innerhalb des ersten Vierteljahres	15 von 133 Operier- ten (=11,2%) im ersten Vierteljahr verstorben
ECKSTEIN und Mitarbeiter (1967), 1091	34 % der Todesfälle innerhalb des ersten Vierteljahres, 65% innerhalb des ersten Lebensjahres	15 von 30 im ersten Viertel- jahr (= 50%), 23 von 30 im ersten Lebens- jahr (= 76,6 %)
GUTHKELCH, 213	Ca 66 % der Todesfälle innerhalb des ersten Lebensjahres, 16,6% innerhalb des zweiten Lebensjahres	76,6 %im ersten Lebensjahr, 2 von 30 (= 6,6%) im zweiten Lebensjahr
HEMMER (1962), 62	Operationsmortalität 10 %, bis 3 Wochen post op. 15 %	Operationsmortalität 2,2 %
HEMMER (1969) keine Zahlenanga- be	72 % überleben bis 5 Jahre	Von 100 Kindern über 5 Jahre leben 63, 22 verstarben, von 15 ist nichts bekannt.
KLEIN, 120	innerhalb des ersten Monats post op. ver- starben 15 %	10 von 30 inner- halb des ersten Monats p. op. verstorben (=33,3%)
KLUG und TZONOS, 36	Operationsmortalität 7 %	2,2 %
MLETZKO, 106	Mortalität der Operierten noch während Klinik- aufenthalt 12,3 %	nicht ermittelt
REINGARDT-BERTSCH und Mitarb., 80	Letalität der Nicht- operierten im ersten Lebensjahr 88 % im Zeitraum 1-10 Jahre	34 der bekannten Todesfälle inner- halb des ersten Lebensjahres (= 94,4 %), 1 Kind verstarb inner- halb des 2. Lebens- jahres, 1 Kind mit 6 1/2 Jahren
WITTMOSER, 64	Operationsmortalität einschließlich 3. postoperativem Tag 8 %	einschl. 1. post- operativen Tag 2,2%

Alter und Todesursachen der nichtoperierten Kinder

Von den 68 Patienten dieser Gruppe ist bei 36 (= 52,9 %) der Todesfall bekannt geworden. Der Wert dürfte jedoch höher anzusetzen sein, da viele der Kinder im schlechten Zustand entlassen wurden. Von 37 Kindern ohne Zelenoperation, deren Alter mehr als 10 Jahre beträgt, sind inzwischen 21 verstorben, 2 leben, von 14 ist das Schicksal unbekannt, da die Eltern auf die Rundfrage keine Antwort erteilten. Tabelle XXVI gibt Aufschluß über Alter und Todesursachen der nichtoperierten Myelozelenkinder.

Todesursachen

Bei Feststellung der Todesursachenhäufigkeit operativ versorgter und nichtoperierter Myelozelenpatienten stimmen die Untersuchungsergebnisse der meisten Autoren überein.

An erster Stelle der Todesursachen wird die Meningitis genannt, so bei BRANDESKY und HELMER, ECKSTEIN und Mitarbeiter (1967), KLEIN (60% der Todesfälle), REINHARDT-BERTSCH und Mitarbeiter, TERTSCH, WITTMOSER.

Als zweithäufigste Todesursache wird der Hydrozephalus mit den damit verbundenen zentralen Dysregulationen genannt, so BRANDESKY und HELMER, LAURENCE (32 % der Todesursachen) und TERTSCH. Auch ROSE nennt noch zu Beginn der Sechziger Jahre, vor genereller Anwendung der Shuntoperationen im größeren Umfang, die Hydrozephalusausbildung als erstrangige letale Ursache bei diesen Patienten.

An dritter Stelle der Todesursachenhäufigkeit stehen je nach Ergebnis der einzelnen Autoren gleichrangig Pneumonie (BROCKLEHURST und Mitarbeiter, ECKSTEIN und Mitarbeiter (1967), KLEIN, LAURENCE und WITTMOSER), oder renales Versagen (BROCKLEHURST und Mitarbeiter, ECKSTEIN und Mitarbeiter (1967), LAURENCE, REINHARDT-BERTSCH und Mitarbeiter, ROSE und TERTSCH).

Nach KLEIN sind letztlich 30 % der Sterbefälle nicht eindeutig in ursächlichen Zusammenhang zu bringen mit der Myelozele und deren Folgen.

GROTE (1964) äußert sich sehr skeptisch hinsichtlich der Lebenserwartung Querschnittgelähmter und Inkontinenter, denn nur in Ausnahmefällen werde das Schulalter erreicht. Nahezu alle Verfasser nennen als Todesursache der konservativ behandelten Kinder Meningitis, Hydrozephalus, im späteren Alter Nierenversagen infolge chronisch-rezidivierender Harnwegsinfektionen.

Die Tabellen XXVII und XXVIII geben Aufschluß über die Todesursachenhäufigkeit der operierten und nichtoperierten Kinder im eigenen Untersuchungsgut.

Allerdings kann in manchen Fällen die primäre Todesursache nicht mit Bestimmtheit festgelegt werden, wenn etwa gleichzeitig Meningitis, schwerer Hydrozephalus und Bronchopneumonie bestanden.

Tabelle XXV: Postoperative Todesfälle, Zeitintervall zwischen Operation der Zele und Exitus, Todesursache(n)

Zeitraum Operation - Exitus	Anzahl	Todesursache(n)
intra operationem	1	zentrale Dysregulation
am Operationstag	1	Aspirationspneumonie
1. postoperativer Tag	1	Fruchtwasseraspiration
innerhalb der 1. Woche p. op.	1	Bronchopneumonie
" " 2. " " "	3	a) 1x plasmazelluläre Pneumonie b) 1x Kreislaufversagen c) 1x Aspirationspneumonie
" " 3. " " "	1	Coma uraemicum
" " 4. " " "	1	Meningitis
" " 5.-8. " " "	3	a) 2x Meningitis b) 1x Bronchopneumonie
" des 2.-3. Monats p. op.	2	a) 1x Nierenvenenthrombose b) 1x Bronchopneumonie
" " 1. Halbjahres " "	3	a) 2x Meningitis b) 1x Pyelonephritis, Bronchopneumonie
" " 1. Lebensjahres	5	a) 1x Dystrophie b) 1x Sepsis c) 1x Jejunitis d) 1x zentrale Dysregulation e) 1x Kreislaufversagen

Fortsetzung Tabelle XXV:

Zeitraum Operation - Exitus	Anzahl	Todesursache(n)
Innerhalb d. 2. Lebensj. p. op.	2	a) 1x Krämpfe (Urämie?) b) 1x Jugularisthrombose
" " 3. " " "	2	a) 1x Kreislaufversagen b) 1x renale Insuffizienz
" " 5. " " "	1	grippaler Infekt
Alter als 10 Jahre	2	a) 1x fieberhafter Infekt b) 1x "Gehirnschlag"
Alter nicht feststellbar	1	unbekannt
zusammen	30	

Tabelle XXVII: Todesursachenhäufigkeit bei operierten
Kindern, prozentuale Verteilung

Todesursachen	Anzahl	% (von 30)
Meningitis	5	16,5
Pneumonie (Aspiration 3, Bronchopneumonie 5, plas- mazelluläre 1)	9	30,0
zentrale Dysregulation	2	6,6
Herz-Kreislaufversagen	3	10,0
renales Versagen	3	10,0
andere, kombinierte Mißbildungen	2	6,6
Sepsis	1	3,3
Magen-Darm-Trakt	1	3,3
Jugularisthrombose	1	3,3
unbekannt	3	10,0
zusammen	30	

Tabelle XXVI: Alter und Todesursachen nichtoperierter Kinder

Alter	Anzahl	Todesursachen
1. Lebenstag	2	a) 1x Herz-Kreislaufversagen b) 1x Frühgeburt mens VI, multiple Mißbildungen
2. "	-	-
3. "	1	kardiale und urogenitale Miß- bildungen
Innerh. d. 1. Lebenswoche	2	2x Meningitis purulenta
" d. 2. "	5	a) 4x Meningitis purulenta b) 1x Hirnmißbildung, Pneumonie
" d. 3. "	4	a) 2x Meningitis purulenta b) 1x Atemlähmung, Nieren- mißbildung c) 1x Meningitis, Pneumonie
" d. 1. Lebensmonats	3	a) 2x zentrale Dysregulation b) 1x Meningitis
" d. 2. "	3	a) 2x Meningitis b) 1x Herz-Kreislaufversagen
" d. 3. "	6	a) 4x Meningitis b) 1x Hydrozephalus c) 1x zentrale Dysregulation
" 1. Halbjahres	3	a) 2x zentrale Dysregulation b) 1x unbekannt
" 1. Lebensjahres	5	a) 1x Krämpfe b) 1x Hepatopathie c) 1x zentrale Dysregulation d) 2x unbekannt
" 2. "	1	Meningitis
" 3.-9. "	-	-
" 10. "	1	Pneumonie, Pleuritis Meningitis
zusammen	36	

Tabelle XXVIII: Todesursachenhäufigkeit bei nichtoperierten Myelozelenpatienten, prozentuale Verteilung

Todesursachen	Anzahl	% (von 36)
Meningitis	17	47,1
zentrale Dysregulation	8	22,2
Pneumonie	1	2,8
Herz-Kreislaufversagen	3	8,3
Mißbildungen, Unreife	1	2,8
Leberschaden	1	2,8
unbekannt	5	14,0
zusammen	36	

d) Spätergebnisse

Die Spätergebnisse bei Myelozelenpatienten erfassen die statisch-motorischen Funktionen, Kontinenzverhalten, intellektuelle Entwicklung, schließlich die Spättodesfälle.

1) Motorische Funktionen

BRANDESKY und HELMER fanden bei 27 % motorische Ausfälle.

3 Monate nach der Operation fanden BROCKLEHURST und Mitarbeiter in rd. 55 % der Fälle keine Verbesserung der Beinbeweglichkeit, Verbesserung bei etwa 27 % und Verschlechterung bei 13 %.

Die Nachuntersuchungen operierter Kinder bei KLEIN ergab in 52 % frdes Gehen, 26 % der Patienten waren auf Gehhilfen angewiesen, der Rest von 22 % bedurfte wegen vollständiger Paraplegie Rollstuhl und dgl.. Nach HEMMER (1962) sind 25 % später allein gehfähig, 13 % bedürfen orthopädischer Apparate. LORBER (1961) ermittelte bei 84% der lumbalen Zelen motorische Funktionsausfälle, hingegen nur in 21 % der Fälle bei Kindern mit anderer Lokalisation der Dysraphie. Die Untersuchung von MAWDSEY und Mitarbeitern ergab in 30 % mittel- hochgradige Gehbehinderung, Die Ergebnisse von REINHARDT-BERTSCH und Mitarbeitern zeigen in

27 % der Nachuntersuchten motorische Unauffälligkeit, 55 % hatten Teilstörungen gegenüber 18 % mit vollständiger Paraplegie. ZACHARY berichtet von guten Ergebnissen operierter Kinder bei anfangs schlechter Prognose.

2) Beckenbodenfunktionen

Bei fast allen Untersuchern steht der Hinweis auf die Problematik und Komplikationen der insuffizienten Beckenbodenfunktionen, besonders der Blaseninkontinenz.

37,5 % der nachuntersuchten Patienten von BRANDESKY und HELMER zeigten Inkontinenz, bei HEMMER (1969) sogar 80 %.

Einen ähnlich hohen Wert fanden REINHARDT-BERTSCH und Mitarbeiter, nämlich 87 %. KLEIN unterscheidet getrennt Mastdarminkontinenz bei 20 % der nachuntersuchten Patienten, bei 60 % Blaseninkontinenz, 20 % hatten keine entsprechenden Ausfälle. CHIARI berichtet von Spätergebnissen, wonach 40 % der männlichen und 20 % der weiblichen Patienten in der Pubertät spontane Kontinenz erreichten, weshalb mit urologisch - chirurgischen Korrekturen nach Möglichkeit bis zu diesem Zeitpunkt gewartet werden sollte.

COOPER stellte fest, daß in seinem Anteil von 13 % der kontinenten Patienten mehr Knaben als Mädchen sind, was wohl auf die meist schwereren Grade der Mißbildung bei den letzteren zurückzuführen sein mag. Weiter berichtet er, daß Kinder mit Hydrozephalus häufiger inkontinent seien. Dies dürfte dadurch zu erklären sein, daß Dysraphien im thorako-lumbalen Bereich sowohl meist mit Beckenbodenlähmung als auch mit Hydrozephalusausbildung behaftet sind. Als Spätergebnis fand er bei 60 % der nachuntersuchten Kinder im Alter von 5 Jahren chronische Harnwegsinfekte. Eine Langzeituntersuchung von GRAF und Mitarbeitern konnte die allmählichen Veränderungen bei anfangs unauffälligen Befunden nachweisen. Die Einteilung der Befunde erfolgt in 4 Kategorien, wobei der untere Abschnitt der harnableitenden Wege am häufigsten betroffen ist i.S. einer gestörten Blasenkontraktion, Ureterektasie und vesiko - ureteralen Refluxes.

Auch ROSE bezeichnet die urologischen Komplikationen als Spätfolgen der gestörten Blasenfunktion.

Eigentliche Spätkomplikation ist die Entstehung eines Hydroureters mit schließlicher Nierenschädigung, so ROSE, COOPER, DETTMAR. HEMMER (1969) sowie DETTMAR fordern daher rechtzeitige operative Korrekturen der Ursache für die chronischen Restharnbildungen.

3) Geistige Entwicklung

Sehr entscheidend für die spätere geistige Entwicklung der Kinder mit Dysraphien ist neben der Lokalisation derselben die Entstehung eines Hydrozephalus und dessen rechtzeitige wirksame Behandlung. Die Ergebnisse der Autoren sind durchaus positiv. Eindeutig bessere Chancen haben nach der zahlenmäßigen Darstellung von GUTHKEICH freilich Patienten ohne Hydrozephalus:

	Kinder mit Hydrozephalus	ohne Hydrozephalus
Normalschule	8	22
Schule für Behinderte, normaler Lehrstoff	12	14
Schule für Behinderte, reduzierter Lehrstoff	10	7
Sonderschule	13	3
nicht schulfähig	7	0

CHIARI bedauert mit Recht, daß die Kinder wegen ihrer Körperbehinderung z.T. in Heimen für geistig Behinderte untergebracht werden und fordert daher Bereitstellung entsprechender Pflegestätten, die der Situation der Myelozelenkinder entsprechen.

HEMMER (1962) fand bei den Myelozelenpatienten ohne Hydrozephalus normale IQ-Werte. Er führt in einer weiteren Untersuchung von 1969 aus: ohne Hydrozephalus IQ-Werte 99+ 14,3, mit Hydrozephalus 89. Bei den Enzephalozelen sind nach seinen Untersuchungsergebnissen geistige Defekte häufiger, der durchschnittliche IQ-Wert lag hier bei 72.

Auch LAURENCE kam zu diesem Ergebnis und führte weiter aus,

daß diese Patienten dabei eine höhere Überlebenschance gegenüber den Kindern mit anderer Lokalisation der Dysraphie haben. KLEIN bezeichnete 50 % der Operierten als später voll sozial integriert. Im einzelnen waren 70 % der Nachuntersuchten normal, 25 % zeigten debile Züge, der Rest von 5 % schließlich war imbezill. Als besonders günstig bezeichneten LAGRANGE und SCHÄFER die Hydrozephalusoperation zu einem frühen Zeitpunkt bei den Myelozelenpatienten. Eine andere Untersuchung von LAGRANGE und SCHUMANN ergab bei mehr als einem Drittel dieser Kinder überdurchschnittliche Intelligenz. Weiter fanden sich bei Kindern der normalen Gruppe unter 10 Jahren unauffälliges psychisches Verhalten, deutliche Hemmungen bei denen über 10 Jahre. 20 % der von ihnen beobachteten Kinder zeigten leichte bis schwere Formen geistiger Behinderung. MAWDSLEY und Mitarbeiter fanden bei 10 % mentale Defekte, MERRILL und Mitarbeiter bei 13 % eine Retardierung gegenüber 34 % mit normaler statischer und geistiger Entwicklung. Die Nachuntersuchten von REINHARDT-BERTSCH und Mitarbeitern waren zu 57 % normal, 36 % debil, 6 % imbezill.

Eigene Spätergebnisse

Das Informationsmaterial hierfür entstammt teils aus den laufenden kinder-poliklinischen Kontrolluntersuchungen, teils aus den Krankenblättern bei erneuten stationären Aufnahmen, vorwiegend jedoch aus den Antworten der Eltern auf einem zugesandten Fragebogen.

Bekannt ist das Schicksal von 79 % aller Myelozelenpatienten, die Spätergebnisse lediglich dieser werden im folgenden dargestellt.

Tabelle XXIX gibt eine zusammenfassende Darstellung der Spätergebnisse.

Das durchschnittliche Lebensalter der Kinder mit bekanntem Schicksal beträgt 7,1 Jahre.

Tabelle XXIX: Zusammenfassende Darstellung der Spätergebnisse, zahlenmäßig und prozentual

	Zelenoperation		keine Operation		zusammen
	männl.	weibl.	männl.	weibl.	
Spätergebnisse vorhanden	44 (47%)	37 (40%)	4 (4%)	7 (8%)	92
Keine Spätergebnisse vorhanden	11 (26%)	11 (26%)	9 (21%)	12 (27%)	43
Verstorben	13 (20%)	17 (26%)	12 (18%)	24 (36%)	66
zusammen	68	65	25	43	201

Hinsichtlich der Spätergebnisse über motorische Funktionen, Kontinenzverhalten, sowie geistiger Entwicklung und Schulbesuch geben die folgenden Tabellen XXX - einschl. XXXIV Aufschluß.

Tabelle XXX: Motorik und statische Entwicklung operierter und nichtoperierter Kinder, zahlenmäßig und prozentual

	Zelenoperation		keine Operation	
	Anzahl	%	Anzahl	% (von 11) ¹⁾
Freies Gehen	31	38,2	2	18,0
Leichte bis mittlere Behinderung (orthop. Hilfsmittel)	36	44,4	3	27,0
Paraplegie	14	17,2	6	55,0

Anmerkung zu Tabelle XXX: ¹⁾ Die Prozentwerte dieser Gruppe sind entsprechend der geringen statistischen Masse zu beurteilen.

3 Kinder mit Operation und 2 ohne wiesen rezidivierende tropische Störungen der unteren Extremitäten auf.

Tabelle XXXI: Kontinenzverhalten, zahlenmäßig und prozentual

	Zelenoperation		keine Zelenoperation	
	Anzahl	%	Anzahl	% (von 11)
Kontinenz	29	35,3	2	18
Teilkontinenz	11	13,4	2	18
Inkontinenz	42	51,2	6	54
keine Angaben	-	-	1	9

Rezidivierende Harnwegsinfektionen werden bei 20 Kindern (46%) mit Inkontinenz angegeben, unter Einbeziehung der Nichtoperierten 41%. An 5 Kindern wurden zwischenzeitlich urologisch-chirurgische Operationen vorgenommen. Eine Mutter nannte die Inkontinenz ihres Kindes als Hauptursache der Erziehungsschwierigkeiten.

Tabelle XXXII: Geistige Entwicklung, zahlenmäßig und prozentual

	Zelenoperation		keine Zelenoperation	
	Anzahl	%	Anzahl	%
Überdurchschnittl.	5	6	-	-
Normal	60	73,1	6	54
retardiert	15	18,2	5	45
erheblich retardiert	2	2,4	-	-

Tabelle XXXIII: Schulbesuch, zahlenmäßig und prozentual

	Zelenoperation		keine Zelenoperation	
	Anzahl	%	Anzahl	%
Gymnasium, Oberschule	4	4,8	-	-
Volksschule	25	30,4	3	27,4
Sonderschule	8	9,7	3	27,4
nicht schulfähig	1	1,2	-	-
noch nicht schulpflichtig	44	53,6	5	45,0

Ein Hydrozephalus lag bei 40 der an der Zele operierten Kinder mit bekanntem Spätschicksal (=48%) vor, wobei 37 von diesen eine Liquordrainage erhalten hatten, bei einem Patienten erfolgte die Plexusextirpation, 7 der Patienten waren nur konservativ behandelt worden.

Die Problematik bei den Elternangaben über die geistige Entwicklung ihres Kindes war mir bei der Auswertung dieser Antworten voll bewußt. In der folgenden Tabelle XXXIV werden die Spätergebnisse aller Patienten nach ihrem Gesamtstatus dargestellt.

Tabelle XXXIV: Gesamtstatus aller Patienten

Status der Patienten	Zahl	% der bekannten (92) Fälle
1) Geistig normal Motorik vorhanden Kontinenz	25	27
2) Geistig normal Motorik eingeschränkt Kontinenz	6	6,5
3) Geistig normal Motorik eingeschränkt Inkontinenz	35	38,0
4) Geistig normal Motorik vorhanden Inkontinenz	6	6,5
5) Geistig retardiert Motorik vorhanden Kontinenz	1	1,1
6) Geistig retardiert Motorik eingeschränkt Kontinenz	-	-
7) Geistig retardiert Motorik vorhanden Inkontinenz	2	2,2
8) Geistig retardiert Motorik eingeschränkt Inkontinenz	17	18,5
zusammen	92	

Spättodesfälle

Nähere Auskunft über die Spättodesfälle geben die Tabellen XXV und XXVI. Danach starben innerhalb des ersten Lebensjahres von den operierten Kindern 22 (=73,4%), von den nichtoperierten 34 (= 94%).

V. Besprechung

Das Ziel der vorgelegten Arbeit war es, die Früh- und Spätergebnisse bei operativ und konservativ behandelten Kindern mit Dysraphien des Zentralnervensystems zu vergleichen.

Es ergab sich eine deutlich höhere Überlebensrate der Patienten mit chirurgischer Korrektur. Dabei ist jedoch zu berücksichtigen, daß es sich bei dieser Gruppe der Operierten bereits um eine positive Auslese handelt.

Die Untersuchungsergebnisse rechtfertigen in der Mehrzahl der Fälle die chirurgische Behandlung der mit einer Dysraphie geborenen Kinder. Die ständig verbesserten operativen Techniken zur wirksamen Therapie des gleichzeitig häufig auftretenden Hydrozephalus bei dieser Fehlbildung erhöhen die Chancen einer normalen geistigen Entwicklung.

Die Spätergebnisse sind hinsichtlich der motorischen Funktionen und der geistigen Entwicklung bei den Operierten deutlich besser. Bezüglich der Beckenbodenfunktionen ist ein wesentlicher Unterschied nicht erkennbar, wenn man die geringe Anzahl der bekannten Schicksale Nichtoperierter gelten lassen will.

Zu fordern wären mehr Betreuungsmöglichkeiten in entsprechenden Zentren und großzügigere Unterstützung der Betroffenen.

VI. Zusammenfassung

Von 201 Kindern, die während der Zeit vom 28.2.1955 - einschl. 31.12.1969 in die Universitätskinderklinik in Mainz wegen einer angeborenen Dysraphie im Bereich des Zentralnervensystems aufgenommen worden waren, wurden die Krankheits- und Entwicklungsverläufe anhand der vorliegenden Krankenunterlagen, der laufenden poliklinischen Untersuchungserhebungen und schließlich die anläßlich einer Fragebogenaktion ermittelten Informationen ausgewertet.

Es handelte sich im einzelnen um 133 operativ behandelte Kinder (68 männlich, 65 weiblich) und 68 konservativ betreute Patienten (26 männlich, 42 weiblich).

Von 111 der 133 operierten Kinder ist das Spätschicksal (= 83,4 %) bekannt. Von diesen sind noch 81 (=72 %) am Leben, 30 (= 28 %) sind verstorben.

Von 22 operierten Kindern (= 16,5 %) ist über das Spätschicksal nichts bekannt.

Von 47 der 68 nichtoperierten Kinder, d.h. von 69 % ist das Spätschicksal bekannt. Von diesen bekannten Fällen sind noch 11 (= 23,5 %) am Leben, 36 (76,5%) sind verstorben. Von 21 nichtoperierten Kindern (= 31 %) ist über das Spätschicksal nichts bekannt.

Die Überlebenschance ist bei den chirurgisch behandelten Patienten sichtlich höher. Bezüglich der motorischen und geistigen Entwicklung ist ebenfalls ein günstigeres Spätergebnis gegenüber den Nichtoperierten zu verzeichnen. Die Beckenbodenfunktionen, besonders die Blasenkontinenz, zeigen keine wesentlichen Unterschiede zwischen den beiden Gruppen.

Es muß jedoch noch in Betracht gezogen werden, daß eine nicht ausgeführte Operation aus medizinischer Indikation bei den schwerstgeschädigten Kindern bereits eine Auslese darstellt.

Abschließend kann eine Indikationsstellung zu operativem Vorgehen bei angeborenen Dysraphien des Zentralnervensystems befürwortet werden.

Literaturverzeichnis

- 1) ALTER, M.:
Anencephalus, Hydrocephalus and Spina bifida.
Arch. Neurol. 7 411 - 422 (1962).
- 2) BRÄNDLE, W., W. DRIESEN und U. ROSSI:
Transthorakale Einpflanzung des Herzkatheters während
Rezidivoperation einer Ventrikulo-Aurikulostomie bei kind-
lichem Hydrocephalus.
Zschr. Kinderchir. 2 233-238 (1965).
- 3) BRANDESKY G., F. HELMER:
Ergebnisse der Operation wegen spina bifida cystica und
cranium bifidum.
Wien. klin. Wschr. 77 833 - 835 (1965).
- 4) BRANDESKY, G., CH. GROH, F. HELMER et al:
Erfahrungen mit dem Spitz-Holter-Ventil bei der Behandlung
des Hydrozephalus im Kindesalter.
Zschr. Kinderchir. 1 21 - 46 (1964).
- 5) BROCKLEHURST G., I.R.W. GLEAVE and W. LEWIN:
Early Closure of Myelomeningocele, with Special Reference
to Leg Movement.
Brit. Med.J. 1 666 - 669 (1967).
- 6) BÜCHNER, F.:
Von der Entstehung menschlicher Mißbildungen und Mißbildungs-
krankheiten.
Wien. klin. Wschr. 71 145 - 148 (1959).
- 7) BÜCHNER, F., H. RÜBSAAMEN und G. ROTHWEILER:
Reproduktion fundamentaler menschlicher Mißbildungen am
Hühnchenkeim durch Sauerstoffmangel. (Kurze Originalmitteilung)
Naturwissenschaften 38 142 (1951).

- 8) CHIARI, R.:
Urologische Probleme der lumbalen Myelomeningozele
Zschr. Urol. 62 65 - 75 (1969).
- 9) COOPER, D.G.W.:
Urinary Tract Infection in Children with Myelomeningocele.
Arch. Dis. Childh. 42 521 - 524 (1967).
- 10) DANOFF, D., J. SERBU und L.A. FRENCH:
Bericht über eine Enzephalozele mit Ausdehnung in den
Sphenoidalsinus.
J. Neurosurg. 24 684 - 686 (1966).
- 11) DETTMAR, H.:
Urologische Probleme bei Kindern mit Myelomeningozele.
Zschr. Urol. 62 837 - 839 (1969).
- 12) DIETZ, H. und M. NEIDHARDT:
Zur Frühoperation angeborener Myelomeningozelen.
In: Jahrbuch der Arbeitsgemeinschaft Spina bifida und
Hydrocephalus e.V.
Menden 1971, 75 - 76
- 13) ECKSTEIN, H.B., D.G.W. COOPER, E.R. HOWARD et al:
Cause of Death in Children with Myelomeningocele or
Hydrocephalus.
Arch. Dis. Childh. 42 163 - 165 (1967).
- 14) ECKSTEIN, H.B. and McNAB, G.H.:
Myelomeningocele and Hydrocephalus. The Importance of
Modern Treatment.
Lancet 16 842 - 845 (1966).
- 15) ECKSTEIN, H.B. und D.G.W. COOPER:
The Complications of Ventriculo-Atrial Shunts with the
Holter Valve for Hydrocephalus.
Zschr. Kinderchir. 2 309 - 315 (1968).

- 16) FERNER, H.:
Grundriß der Entwicklungsgeschichte des Menschen.
8. Auflage
München/Basel 1964
- 17) FOLTZ, E.L. und D.B. SHURTLEFF:
Five Year Comparative Study of Hydrocephalus in Children
With and Without Operation (113 Cases).
J. Neurosurg. 20 1064 - 1078 (1963).
- 18) FRY, A.:
Spina Bifida in Binovular Twins.
Brit. Med. J. (1943) 131 - 132
- 19) GERLACH, J., H.P. JENSEN, W.KOOS et al:
Pädiatrische Neurochirurgie.
Stuttgart 1967, 265 - 291.
- 20) GRÄF, R.A., J.H. SMITH, R.H. FLOCKS et al:
Urinary Tract Changes associated with Spina bifida and
Myelomeningocele.
Amer. J. Roentgenol. 92 255 - 266 (1964).
- 21) GROSS, H.P.:
Myelomeningocele in One Identical Twin.
Case Reports and Technical Notes.
J. Neurosurg. 20 439 - 440 (1964).
- 22) GROTE, W.:
Neurochirurgische Behandlung des kindlichen Hydrocephalus.
Dtsch. med. Wschr. 84 1784 - 1789 (1959).
- 23) GROTE, W.:
Zur Klinik und Behandlung von Mißbildungen des Rückenmarks
und seiner Häute.
Med. Welt 11 536 - 541 (1964).

- 24) GROTE, W.:
Angeborene Störungen.
In: BUSHE K.-A. und P. GLEES, Chirurgie des Gehirns und
Rückenmarks im Kindes- und Jugendalter.
Stuttgart 1968, 1131 - 1147.
- 25) GUTHKELCH, A. N.:
Thoughts on the Surgical Management of Spina bifida cystica.
Acta Neurochir. 13 407 - 418 (1965).
- 26) V.HARNACK, G.A. und B. KIRSTEN:
Meningo- und Myelomeningocele. Klinisches Bild und Verlauf.
Dtsch. med. Wschr. 83 2133 - 2136 (1958).
- 27) HEIDRICH, L.:
Zur Ursache des wachsenden Hydrocephalus nach Spina-Bifida-
Operation.
Zbl. Chir. 54 407 (1927).
- 28) HEMMER, R.:
Zur Behandlung und Prognose der Meningo-, Myelo- und
Enzephalozelen unter Berücksichtigung der modernen Verfahren
zur Hydrozephalusbehandlung.
Münch. med. Wschr. 104 2404 - 2408 (1962).
- 29) HEMMER, R.:
Frühoperation der Myelozelen.
Zschr. Kinderchir. 2 465 - 474 (1965).
- 30) HEMMER, R.:
Komplikationen beim atrio-ventrikulären Shunt und ihre
Vermeidung.
Zschr. Kinderchir. 5 10 - 24 (1967).
- 31) HEMMER, R.:
Dringliche chirurgische Eingriffe am Gehirn, Rückenmark und
Schädel im frühen Säuglingsalter.
Stuttgart 1969.

- 32) HEMMER, R.:
Postoperative Behandlung und nachgehende Fürsorge bei
Hydrocephalus- Kindern.
In: Jahrbuch der Arbeitsgemeinschaft Spina bifida und
Hydrocephalus E.V.
Menden 1971, 59 - 62
- 33) HEMMER, H. und J.DILL:
Das Schicksal Hydrocephalus-operierter Kinder.
Dtsch. med. Wschr. 96 1149 - 1155 (1971).
- 34) HEMMER, R. und P.C. POTTHOFF:
Die Ventilinsuffizienz bei ventrikulo - aurikulären
Drainagen.
Zschr. Kinderchir. 8 11 - 16 (1970).
- 35) INGRAHAM, F.D. und D.D. MATSON:
Neurosurgery on Infancy and Childhood.
Springfield/Ill. 1961
- 36) JONAS, R. und J.SIEGL:
Der Termin für Operationen im Kindesalter.
Wien. klin. Wschr. 70 718 - 723 (1958).
- 37) KLEIN, M.R.:
Neurochirurgie infantile.
Paris 1966.
- 38) KLUG, W. und T.TZONOS:
Spina bifida, Cranium bifidum und ihre operativen Möglichkeiten.
Nervenarzt 32 506 - 509 (1961).
- 39) KÖHLER, J.:
Spina bifida occulta bei Urolithiasis.
Münch. med. Wschr. 105 1382 - 1384 (1963).
- 40) KUHLENDAHL, H.:
Myelomeningozele und Hydrozephalus beim Säugling.
Dtsch. med. Wschr. 91 801 - 803 (1966).

- 41) LAGRANGE, E. und H.SCHÄFER:
Verlaufsbeobachtungen bei Hydrozephalus nach Ventrikulo-
Aurikulostomie.
Dtsch. med. Wschr. 91 1918 - 1926 (1966).
- 42) LAGRANGE, E. und R. SCHUMANN:
Spätprognose bei Kindern mit operierter Myelomeningozele.
Dtsch. med. Wschr. 89 1457 - 1462 (1964).
- 43) LAURENCE, K.M.:
The Natural History of Spina Bifida Cystica.
Arch. Dis. Childh. 39 41- 57 (1964).
- 44) LAUSBERG, G. und. C.-L. GELETNEKY:
Frühdiagnose, Therapie und Verlaufsformen des Hydro-
zephalus bei zystischen Dysraphien.
Zbl. Neurochir. 28 161 - 168 (1967).
- 45) LORBER, J.:
Systematic Ventriculographic Studies in Infants born with
Myelomeningocele and Encephalocele.- The Incidence and
Development of Hydrocephalus.
Arch. Dis. Childh. 36 381- 389 (1961).
- 46) LORBER, J.:
Wenn das Kind eine Spina bifida hat.
In: Jahrbuch der Arbeitsgemeinschaft Spina bifida und
Hydrocephalus e.V.
Menden 1971, 13 - 49
- 47) MAHNKE, P.-F.:
Komplikationen am Herz- und Kreislaufsystem nach ventrikulo-
kardialer Ableitungsoperation.
Zbl. Chir. 94 1201 - 1210 (1969).
- 48) MATSON, D.D.:
Commentaries: Surgical Treatment of Myelomeningocele.
Pediatrics 42 225 - 227 (1968).

- 49) MAWDSLEY, T., P.P. RICKHAM and J.R.ROBERTS:
Long-Term Results of Early Operation of Open Myelomeningo-
celes and Encephaloceles.
Brit. Med. J. 1 663 - 666 (1967).
- 50) MERRILL, R.E. et al:
Myelomeningocele and Hydrocephalus.
J.Amer. Med. Ass. 191 21 - 24 (1965).
- 51) MEYER, E.:
Mißbildungen und angeborene Störungen, Entwicklungsstörungen.
In: BUSHE, K.-A. und P. GLEES, Chirurgie des Gehirns und
Rückenmarks im Kindes- und Jugendalter.
Stuttgart 1968, 963 - 964.
- 52) MLETZKO, J.:
Über Spätergebnisse nach Meningo- und Meningomyelocelen-
operation.
Chirurg 31 400 - 403 (1960).
- 53) MUMENTHALER, M.:
Neurologie
2. Auflage
Stuttgart 1969
- 54) NEIDHARDT, M. und H. DIETZ:
Erfahrungen mit Ventiloperationen zur Behandlung des kind-
lichen Hydrozephalus.
Mschr. Kinderhk, 112 418 - 426 (1964).
- 55) NOETZEL, H., R. HEMMER und W. SCHENK:
Zur Frage der Hydrocephalus - Entwicklung bei Meningomyelo-
celen.
Zschr. Kinderchir. 3 453 - 460 (1966).
- 56) OVERTON III M.C. and S.R. SNODGRASS:
Ventriculo-venous Shunts for Infantile Hydrocephalus.
A Review of Five Years' Experience with this Method.
J. Neurosurg. 23 517 - 521 (1965).

- 57) PATRICK, M.J.:
Influence of Maternal Renal Infection in the Foetus and Infant.
Arch. Dis. Childh. 42 208 - 213 (1967).
- 58) PIA, H.W. und W. SEEGER:
Der Hydrozephalus und seine Behandlung.
Dtsch. med. Wschr. 89 957 - 962 (1964).
- 59) REGENBRECHT, J.:
Die chirurgische Behandlung des Hydrozephalus mit dem Holter-Ventil. - Ergebnisse regelmäßiger Nachuntersuchungen.
Münch. med. Wschr. 102 2164 - 2166 (1960).
- 60) REGENBRECHT, J.:
Zur operativen Behandlung des Hydrozephalus mit dem Holter-Ventil.
Münch. med. Wschr. 105 454 - 456 (1963).
- 61) REINHARDT-BERTSCH, R., C. SIMON und G. GEILE:
Spätergebnisse operativ behandelter Myelomeningocelen.
Dtsch. med. Wschr. 95 694 - 698 (1970).
- 62) RICKHAM, P.P.:
Fortschritte in der Behandlung der Spina bifida und des Hydrocephalus.
Wien. Klin. Wschr. 72 573 - 576 (1960).
- 63) RIECHERT, T., R. HEMMER und W. MARGET:
Pädiatrische und neurochirurgische Erfahrungen zur Behandlung des kindlichen Hydrozephalus.
Mschr. Kinderhk. 110 205 - 207 (1962).
- 64) ROSE, J.F.:
What happens to Child with Myelomeningocele?
J. Urol. 87 625 - 626 (1962).
- 65) ROSENTHAL, A.:
Zur Behandlung der Spina bifida cystica unter besonderer Berücksichtigung des postoperativen Hydrocephalus.
Berl. Monatsschr. Kinderheilk. 102 243 - 254 (1963).

- 66) RUDDER, de, B.:
Zur Frage einer Zunahme schwerer Mißbildungen.
Dtsch. med. Wschr. 84 1809 (1959).
- 67) SCHÜRMANN, K.:
Die chirurgische Therapie der Mißbildungen des Zentralnervensystems.
Wien.klin. Wschr. 77 424 - 427 (1965).
- 68) SHARRARD, W.J.W., R. B. ZACHARY and J. LORBER:
A Controlled Trial of Immediate and Delayed Closure of
Spina bifida cystica.
Arch.Dis.Childh. 38 18 - 22 (1963).
- 69) STOLZ, Ch. und H. WENKER:
Vergleichende Untersuchungen über Frühergebnisse nach
Spitz-Holter- und Pudenz-Heyer-Operationen bei Kindern und
Jugendlichen.
Zschr. Kinderchir. 2 25 - 38 (1965).
- 70) SUWANWELA, Ch. and Ch. HONGSAPRABHAS:
Fronto- (nasale) ethmoidale Encephalo-meningocele.
J. Neurosurg. 25 172 - 182 (1966).
- 71) TERTSCH, D.:
Das Lebensschicksal der Kinder mit Myelo- und Meningozelen.
Zbl. Neurochir. 27 176 - 183 (1966).
- 72) UMBACH, W. und M. KLEY:
Untersuchungen mit Ultraschall zur Diagnose und Verlaufskontrolle des kindlichen Hydrozephalus.
Dtsch. med. Wschr. 90 1313 - 1315 (1965).
- 73) WEISSENBACHER, G.:
Indikationsstellung zur Hydrocephalusoperation.
Wien. klin. Wschr. 77 427 - 428 (1965).
- 74) WITTMOSER, R.:
Die Primäroperation der Myelomeningozele.
Akt. Chir. 1 1 - 8 (1966).

75) YASHON, D.:

Prognosis in Infantile Hydrocephalus Past and Present.
J. Neurosurg. 20 105 - 111 (1963).

76) YASHON, D., J.A.JANE and O. SUGAR:

The Course of Severe Untreated Infantile Hydrocephalus.
Prognostic Significance of the Cerebral Mantle.
J. Neurosurg. 23 509 - 516 (1965).

77) ZACHARY, R.B.:

The Problem of Myelomeningocele.
Zschr. Kinderchir., Supplement zu 3 4 - 8 (1966).

78) ZIEMNOWICZ, St.:

A new Trial of Operative Treatment of Hydrocephalus
communicans progressivus. Preliminary Report.
Zbl. Neurochir. 10 11 - 17 (1950).

79) ZSCHOCH, H. und F. FRITZSCHE:

Kritische Bemerkungen zur Frage der Mißbildungszunahme.
Münch. med. Wschr. 102 1956 - 1959 (1960).

Herrn Prof. Dr. H. Dietz, jetzt in Hannover, danke ich für die freundliche Überlassung des Themas, seinen wertvollen Rat und seine stets wohlwollende Hilfsbereitschaft.

Herr Prof. Dr. U. Köttgen ermöglichte durch seine großzügige Erlaubnis zur Benützung der Krankenunterlagen der Kinderklinik die Materialsammlung.

Herr Prof. Dr.G. Busch übernahm das Referat, nachdem er mit großer Hilfsbereitschaft den Abschluß der Arbeit ermöglichte.

Lebenslauf

Ich bin am 14. April 1938 in Vorder-Ehrnsdorf, Krs. Mähr. Trübau geboren. Meine Eltern sind Franz und Marianne Maier, geb. Langer.

Im Jahre 1944 trat ich in die Volksschule meines Heimatortes ein die ich aber wegen der damaligen Zeitverhältnisse nur unregelmäßig und wenige Monate besuchte.

Nach der Ausweisung im Jahre 1946 besuchte ich bis 1950 die Volksschule in Peißenberg, Krs. Weilheim. In Berbling, Krs. Bad Aibling beendete ich 1952 meine Volksschulpflicht.

Nach einigen Monaten landwirtschaftlicher Lehre wechselte ich im Dezember 1952 in die dreiklassige Mädchenmittelschule Dietramszell, Krs. Wolfratshausen über und schloß im Juli 1955 den Besuch mit der Mittleren Reife ab.

Von Oktober 1955 - einschließlich April 1963 war ich in München als Buchhalterin und Sekretärin tätig.

Nach ca 2- jährigen Vorbereitungen legte ich im Mai und Juni 1962 vor dem Bayerischen Unterrichts- und Kultusministerium in München die Reifeprüfung (Begabtenprüfung) ab.

Mit dem SS 1963 begann ich an der Ludwig⁴Maximilians-Universität in München das Studium der Humanmedizin.

Die ärztliche Vorprüfung legte ich im SS 1966 an der Universität München ab.

Meine klinischen Studien leistete ich seit WS 66/67 an der Johannes-Gutenberg-Universität in Mainz ab. Am 12. Dezember 1969 bestand ich das Medizinische Staatsexamen.

Meine praktischen Tätigkeiten als Medizinalassistentin erfolgten in den genannten Kliniken:

- 1.1. - 30.4.1970 Neurochirurgische Klinik Mainz
- 1.5. - 31.8.1970 Taunus - Sanatorium Bad Nauheim
- 1.9. - 31.12.1970 Chirurgische Abteilung Elisabeth-Krankenhaus in Trier.

Am 25.11.1970 erfolgte die Eheschließung mit Studienrat (Mathematik, Physik, kath. Religion) Siegfried Hanke.

Am 15.9.1971 und 11.12.1972 wurden unsere Kinder Helga und Hartmut geboren.



